

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1936

N°

604

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

PAR

ANDRÉ PERGOLA

Ancien interne des Hôpitaux de Paris
Né à Mesnil-Esnard, le 10 Janvier 1907

SYNDROMES
MYO-PARATHYROÏDIENS
SIMPLES OU ASSOCIÉS

(Myopathies scléreuses et scléro-hypertrophiques
liées à des troubles parathyroïdiens.)

Président : M. BEZANÇON, Professeur

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, PARIS VI°

1936

408

SYNDROMES MYO-PARATHYROÏDIENS

SIMPLES OU ASSOCIÉS

(Myopathies scléreuses et scléro-hypertrophiques
liées à des troubles parathyroïdiens)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551406_0044

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1936

N°

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

PAR

ANDRÉ PERGOLA

Ancien interne des Hôpitaux de Paris
Né à Mesnil-Esnard, le 10 Janvier 1907

SYNDROMES
MYO-PARATHYROÏDIENS
SIMPLES OU ASSOCIÉS

(Myopathies scléreuses et scléro-hypertrophiques
liées à des troubles parathyroïdiens.)

Président : M. BEZANÇON, Professeur

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, PARIS VI*

1936



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen. **M. ROUSSY.**

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	BEZANÇON.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	MM.
BÉNARD (Henri) . . . Pathol. médicale.	LANTUÉJOUL . . . Obstétrique.
BERNARD (Ét.) . . . Pathol. médicale.	LAROCHE (Guy) . . . Pathol. médicale.
BESANÇON (Justin) . . . Hydrologie.	LEMAIRE . . . Pathol. expériment.
BOULIN . . . Pathol. médicale.	LEVEUF . . . Path. chirurgicale.
BULLIARD . . . Histologie.	LÉVY (J.) (Mlle) . . . Pharmacologie.
CATHALA . . . Pathol. médicale.	LÉVY-VALENSI . . . Neuro-psychiatrie.
CHEVALLIER . . . Pathol. médicale.	MOREAU . . . Pathol. médicale.
DOGNON . . . Physique.	MOULONGUET . . . Path. chirurgicale.
FEY . . . Urologie.	MOUQUIN . . . Pathol. médicale.
GALLIARD . . . Parasitologie.	OBERLING . . . Anat. pathologique.
GASTINEL . . . Bactériologie.	PETIT-DUTAILLIS . . . Path. chirurgicale.
DE GAUDART-D'ALLAINES . . . Path. chirurg.	PIÉDELIÈVRE . . . Médecine légale.
GAYET . . . Physiologie.	PORTES . . . Obstétrique.
GIROUD . . . Histologie.	RICHET . . . Physiologie.
HAGUENAU . . . Pathol. médicale.	SANNIÉ . . . Chimie biologique.
HALPHEN . . . Oto-rhino-laryngol.	SENÈQUE . . . Path. chirurgicale.
HAZARD . . . Pharmacologie.	TROISIER . . . Path. expériment.
HUGUENIN . . . Anat. pathologique.	TURPIN . . . Pathol. médicale.
JOANNON . . . Hygiène.	VIGNES . . . Obstétrique.
LABBÉ (Henri) . . . Chimie biologique.	WILMOTH . . . Path. chirurgicale.
LACOMME . . . Obstétrique.	

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.	MM.
ALGLAVE . . . Path. chirurgicale.	LEROUX . . . Anatomie patholog.
BUSQUET . . . Pharmacologie.	NEVEU-LEMAIRE . . . Parasitologie.
CHAILLEY-BERT Physiologie.	

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.	MM.
ABRAMI . . . Clinique médicale.	BROCQ . . . Clinique chirurgie.
ALAJOUANINE . . . Clinique médicale.	CADENAT . . . Clinique chirurgie.
AUBERTIN . . . Clinique médicale.	GATELLIER . . . Clinique chirurgie.
BRULÉ . . . Clinique médicale.	HEITZ-BOYER . . . Clinique chirurgie.
CHABROL . . . Clinique médicale.	MOURE . . . Clinique chirurgie.
CHIRAY . . . Clinique médicale.	QUENU . . . Clinique chirurgie.
DONZELOT . . . Clinique médicale.	SCHWARTZ . . . Clinique chirurgie.
DUVOIR . . . Clinique médicale.	VELTER . . . Clinique chirurgie.
LIAN . . . Clinique médicale.	ESCALE . . . Clinique obstétric.
PASTEUR-VALLERY-	GUÉNIOT . . . Clinique obstétric.
RADOT . . . Clinique médicale.	LE LORIER . . . Clinique obstétric.
SÉZARY . . . Clinique médicale.	LÉVY-SOLAL . . . Clinique obstétric.
BASSET . . . Clinique chirurgie.	METZGER . . . Clinique obstétric.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, ag. Éducation physique.	WEIL-HALLÉ. Puériculture.
LEDoux-LEBARD . . . Radiologie clinique.	RUPPE . . . Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MÈRE

avec mon immense affection.

A MON PÈRE

LE DOCTEUR FRÉDÉRIC PERGOLA
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*en témoignage d'une inaltérable affection
et d'une reconnaissance infinie.*

A MA BELLE-SŒUR

LE DOCTEUR FERNANDE PERGOLA

avec mon affectueux attachement.

A MES FRÈRES

LE DOCTEUR JULIEN PERGOLA
ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS
CHEF DE CLINIQUE A LA FACULTÉ

FRÉDÉRIC PERGOLA
EXTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

A MES AUTRES FRÈRES, A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR FERNAND BEZANÇON

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE
MÉDECIN DE L'HÔPITAL LAENNEC
COMMANDEUR DE LA LÉGION D'HONNEUR

qui a bien voulu nous faire l'honneur
d'accepter la présidence de cette thèse

*Hommage de profonde reconnaissance
et de très respectueuse admiration.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR CHARLES RICHET

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ
MÉDECIN DE L'HÔPITAL BEAUJON-CLICHY
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse
et dont les conseils nous ont toujours été précieux

*Hommage de profonde reconnaissance
et de très respectueuse affection.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR CHARLES AUBERTIN

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ
MÉDECIN DE L'HÔPITAL DE LA PITIÉ
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

En témoignage de profonde gratitude
pour l'affectueux accueil qu'il nous a toujours réservé

Hommage de très respectueux attachement.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR HERSCHER

MÉDECIN DE L'HÔPITAL LARIBOISIÈRE
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Hommage de très vive reconnaissance
et de profond respect.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

- 1925-1926 — M. LE PROFESSEUR HARTMANN
— M. LE PROFESSEUR BEZANÇON
1926-1927 — M. LE DOCTEUR SICARD
— M. LE PROFESSEUR OMBRÉDANNE

Externat :

- 1927-1928 — M. LE DOCTEUR CHARLES RICHET
1928-1929 — M. LE PROFESSEUR BEZANÇON
1929-1930 — M. LE PROFESSEUR OMBRÉDANNE
1930-1931 — M. LE DOCTEUR OKINCZIC

Internat :

- 1933 — M. LE DOCTEUR HERSCHER
1934 — M. LE DOCTEUR CHARLES RICHET
1935 — M. LE DOCTEUR AUBERTIN
1936 — M. LE PROFESSEUR BEZANÇON

INTRODUCTION

Les problèmes physio-pathologiques soulevés par les parathyroïdes et non résolus encore sont restés nombreux, malgré la quantité de travaux qui en ont été l'objet depuis une dizaine d'années.

Sans doute plusieurs points paraissent actuellement bien définis, à la lumière d'expérimentations rigoureuses et d'observations médico-chirurgicales incontestables.

Le rapport admirablement documenté de MM. Chifoliau et Braine au Congrès du Caire, a récemment permis de faire le point. Il existe des syndromes indubitables d'hyper ou d'hypo-parathyroïdisme chronique. Mais, à côté de ces faits certains, d'autres ont été laissés dans l'ombre, faute d'observations cliniques.

Il nous a été donné d'examiner plusieurs malades chez lesquels nous avons été frappés de constater, associés à des symptômes nets et variés de dysparathyroïdie, une atteinte musculaire indéniable, vérifiée histologiquement.

Nous avons donc cru intéressant de montrer que, outre les manifestations antérieurement décrites, les troubles du métabolisme du calcium d'origine parathyroïdienne, sont capables de créer de toutes pièces une localisation musculaire, **véritable syndrome myo-parathyroïdien.**

(Nous avons éliminé systématiquement de ce travail les manifestations neuro-musculaires des troubles parathyroïdiens aigus, tels que celles de la tétanie, pour ne nous attacher qu'aux dysfonctionnements parathyroïdiens prolongés, d'évolution chronique.)

HISTORIQUE

Depuis longtemps déjà, et à plusieurs reprises, de nombreux auteurs ont été frappés par la fréquence de troubles endocriniens, et notamment de troubles de la série parathyroïdienne, dans certaines myopathies (en employant ce terme dans son sens le plus large).

La myotonie atrophique, ou maladie de Steinert, a fait l'objet de nombreuses discussions à ce sujet. Lundborg, dès 1904, la considérait comme une manifestation d'hyperparathyroïdisme. Steinert lui-même, en 1909, rappelait la fréquence des troubles endocriniens : goitre, atrophie testiculaire, signe de Chvostek — dans la maladie qui porte son nom — Schnarke et Full, en 1920, insistaient sur le fait que la réaction neurotonique de Remak, la cataracte, le Chvostek, l'acrocyanose, la fragilité osseuse anormale, pouvaient être attribués à un trouble parathyroïdien. Faure Beaulieu et Desbuquois, en 1928, publiaient l'observation d'une maladie de Steinert qui présentait un syndrome humoral voisin de celui de la tétanie.

Rathery, Mollaret et Waitz, à propos d'une observation de myotonie atrophique, avec cataracte et Chvostek bilatéral, ont récemment insisté sur le fait que la lenteur de la décontraction de la myotonie était voisine du spasme de la tétanie.

Jung a publié 4 cas de myotonie à calcémie abaissée (72-84 mmgr.). Par contre, Catagoun, Tcherniakowsky et Trelis

ont trouvé une hypercalcémie à 167 mgr. dans un cas de myotonie avec équivalents comitiaux et syndrome polyglandulaire.

La myasthénie, ou maladie d'Erb-Goldflam, était attribuée par Lundborg à un hyperfonctionnement parathyroïdien. Markeloff et Parhon y avaient trouvé de l'hypercalcémie, et Parhon a pu reproduire chez le chien la réaction myasthénique par injections d'extrait parathyroïdien.

Dans la maladie de Thomsen, Rosenbloom et Cohoe ont noté une perte de 4 gr. de Ca en 10 jours chez un thomsénien. Inversement Jeanney, Goodhart, Issacson ont trouvé une rétention marquée de calcium dans cette maladie.

Pagès, à propos d'une observation d'épithélioma surrénal dans une myopathie à type Leyden-Mœbius, essaie de démontrer l'existence d'un syndrome sympathico-endocrinien. Il a trouvé sur 416 observations de myopathies, 22,6 % de lésions sympathico-endocriniennes. Il insiste sur ce fait « qu'il est vraisemblable que l'équilibre vago-sympathique repose sur la concentration variable en ions Ca, et que les centres sympathiques sont très sensibles aux variations de cet élément. Peut-être, ajoute-t-il, conviendrait-il d'avoir l'attention attirée sur les parathyroïdes ? »

D'autre part, dès 1890 (Thèse Robert), on insistait sur l'existence de lésions musculaires associées à la sclérodermie, trouble cutané que l'on a fortement tendance actuellement à attribuer à un dysfonctionnement parathyroïdien. Ces lésions musculaires sont caractérisées tantôt par de l'atrophie, tantôt par des rétractions avec atrophie, et, distinctes très souvent topographiquement des localisations sclérodermiques, se traduisent à l'examen microscopique, par une hyperplasie du tissu conjonctif interstitiel.

Comme le faisait remarquer Thibierge dès cette époque : « A la liste des localisations aberrantes de la sclérodermie, on devra ajouter une localisation musculaire. Celle-ci prouve une fois de plus que la sclérodermie n'est pas une simple maladie de peau mais un élément secondaire d'un processus plus général ».

Enfin Merle et Rouleau-Lapointe insistaient sur l'importance des lésions osseuses dans les myopathies, véritables ostéopathies progressives, évoluant parallèlement à la myopathie, caractérisées par un amincissement de l'os, une transparence anormale, un aspect fusiforme ou haltériforme. Cette déperdition calcique du squelette ne serait-elle pas en faveur de mutations calciques ostéo-musculaires, d'origine vraisemblablement parathyroïdienne?

Ainsi, dans certaines myopathies proprement dites, dans certaines myotonies, dans certaines myasthénies, dans des maladies de Thomsen, dans des sclérodermies avec troubles musculaires, on a signalé incidemment, mais incidemment seulement, l'existence de signes de la série parathyroïdienne. Nous allons voir que ceux-ci, dans quelques cas, peuvent être considérés comme responsables de l'atteinte musculaire, du fait de leur coexistence et du rapport de cause à effet que des arguments expérimentaux, anatomo-pathologiques, cliniques et thérapeutiques, nous permettent d'invoquer.



GÉNÉRALITÉS

D'après notre bref rappel historique, nous voyons donc que la constatation de troubles parathyroïdiens dans certaines myopathies n'est pas un fait nouveau. Mais il s'agissait souvent d'associations pluri-glandulaires où le rôle des parathyroïdes n'apparaissait pas comme prédominant. On pouvait également discuter la possibilité d'une cause dystrophiante commune, génératrice à la fois des troubles musculaires et des troubles endocriniens. C'est l'opinion soutenue par Rouquès dans sa thèse, à propos des maladies de Steinert et de Thomsen.

On n'avait pas jusqu'ici attiré l'attention sur la possibilité d'un trouble parathyroïdien susceptible de créer à lui seul une atteinte musculaire — et cela, soit d'une façon isolée, soit associée à des atteintes cutanées, osseuses ou articulaires.

Nous nous appuyons sur les faits suivants pour déterminer le rôle des parathyroïdes dans ces myopathies :

1° SUR DES DONNÉES EXPÉRIMENTALES. — On sait que des animaux maintenus en état de carence calcique présentent une hypertrophie parathyroïdienne secondaire nécessaire au rétablissement de l'équilibre humoral.

Cette hypertrophie secondaire est génératrice à son tour non seulement de troubles osseux traduisant la décalcification du squelette, mais encore de lésions musculaires à type de dégénérescence cireuse (Oberling et Guérin).

Quelle que soit la cause de cette hyperparathyroïdie, il n'en est pas moins vrai que c'est elle qui est responsable des lésions musculaires, par les mutations calciques qu'elle engendre, soit du squelette au sang pour rétablir l'équilibre humoral, soit directement de tissu à tissu.

Il y a mobilisation du Ca par hyperostéolyse; l'élimination du Ca ne se produisant pas toujours par les urines ou les selles, mais fixant celui-ci, soit dans la peau : sclérodermie, soit très vraisemblablement dans le muscle : *myo-sclérose*.

D'autre part, un autre expérimentateur, Learner, a obtenu des infiltrations et des dépôts de calcium dans les tissus, et en particulier dans les muscles, par injections prolongées d'hormone parathyroïdienne.

2° SUR DES DONNÉES ANATOMO-PATHOLOGIQUES. — L'existence de parathyroïdes pathologiques, extirpées chirurgicalement et manifestement en dysfonction, doit être considérée comme étant d'une valeur extrême, si l'on pense qu'elles étaient associées aux syndromes musculaires que nous décrivons.

3° SUR DES DONNÉES CLINIQUES. — En effet, si nous avons trouvé dans quelques cas ces syndromes myo-parathyroïdiens à l'état pur, nous les avons souvent trouvés associés, soit à des lésions cutanées à type de sclérodermie, soit à des lésions osseuses rappelant les dysostoses et les géodes fibreuses de la maladie de Recklinghausen.

La coexistence d'états actuellement considérés par la majorité des auteurs modernes comme des manifestations de troubles parathyroïdiens primitifs, nous paraît être un argument sérieux en faveur de la même origine parathyroïdienne de troubles musculaires évoluant parallèlement.

4° SUR DES DONNÉES THÉRAPEUTIQUES ENFIN. — Dans deux de nos cas, il nous a été possible de faire pratiquer l'ablation d'une parathyroïde qui s'est montrée nettement altérée à l'examen histologique.

L'amélioration post-opératoire a été si marquée et si rapide que nous devons la considérer comme un argument de grande valeur. Elle a en effet une valeur expérimentale qu'il est difficile de nier, malgré les objections que l'on a pu formuler sur les résultats immédiats et considérés comme transitoires des interventions portant sur la région parathyroïdienne.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I.

MYOPATHIE SCLÉRO-HYPERTROPHIANTE DÉGÉNÉRATIVE
AVEC ASTHME, SPASMOPHILIE, SIGNES DE CHVOSTEK
ET DE WEISS, TROUBLES DU MÉTABOLISME DU CALCIUM,
AUGMENTATION DE LA CHRONAXIE.

M. G..., âgé de 21 ans, étudiant en T. S. F., vient consulter pour un asthme persistant depuis l'âge de 18 mois.

ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX. — Père très nerveux (?), aurait présenté des crises convulsives dans son jeune âge.

Mère arthritique, migraineuse.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — 15 jours après la naissance, jusqu'à l'âge de 8 mois, gourme des nourrissons.

2 mois : 1^{re} bronchite.

10 mois : Crise d'urticaire.

18 mois : Broncho-pneumonie droite. Le 5^e jour de la maladie : 1^{re} crise d'asthme.

2 ans 1/2 : Broncho-pneumonie double; otite.

3 ans : Coqueluche.

5 ans : Ablation amygdales, végétations.

6 ans : Rougeole.

7 ans : 2° ablation des végétations; cautérisations des cornets. Angines et bronchites répétées jusqu'à l'âge de 16 ans.

De 18 mois à 7 ans, l'asthme est assez bénin; les crises, peu fréquentes, durent quelques heures.

Jusqu'à 12 ans, elles deviennent plus rapprochées et durent plus longtemps, jusqu'à 3 ou 4 jours, avec paroxysme vers le 2° jour.

A 12 ans, ethmoïdite bilatérale.

A partir de ce moment les crises se rapprochent encore et vers la 15° année, véritable *état de mal asthmatique*, amélioré par des injections de sérum de Heckel.

A 15 ans, envoyé à Saint-Honoré pour trois semaines.

Fait en arrivant une crise ininterrompue de 15 jours.

8 jours après, envoyé à Royan.

Pas de crise pendant son séjour à Royan qui a duré un an.

A 16 ans, ablation polype et végétations. Pneumonie double dans les jours qui suivent.

Les crises d'asthme reprennent et deviennent continues, survenant chaque nuit, diminuées parfois nettement par une grande fatigue musculaire (bicyclette); dans d'autres cas, remplacées par de violentes céphalées.

TRAITEMENTS SUIVIS. — Injections de peptone, de lait, de vaccin ou de sérum anti-asthmatique, d'iode, d'arsenic.

Régime lacto-végétarien. Cure de foie de veau. Extrait biliaire. Pneumogéine. Ephédrine, Sanédrine, Morphine, Evamine. Jusqu'à la digitaline, qui aurait atténué certaines crises. (L'éphédrine détermine chez lui un syndrome sympathique pileux et facilite l'apparition de crampes musculaires.)

EXAMEN LE 19-7-35. — Ce qui frappe immédiatement, chez ce malade, qui ne fait aucun sport, c'est le *développement de la musculature*. Les muscles du mollet, de la cuisse, paraissent très hypertrophiés de même que ceux du membre supérieur, surtout le deltoïde. Cependant, malgré ce grand développement musculaire et cette belle apparence, la force, quoique conservée, n'est pas extrême et ne dépasse pas celle d'un homme normal.

Ils paraissent tous beaucoup plus durs que normalement et certains sont d'une dureté presque ligneuse.

Myo-œdème très net, durant environ 15 secondes. On obtient facilement des *crampes tétaniformes* du mollet en faisant contracter fortement les muscles de la région, par une flexion violente de la jambe sur la cuisse, par exemple.

OBSERVATION II

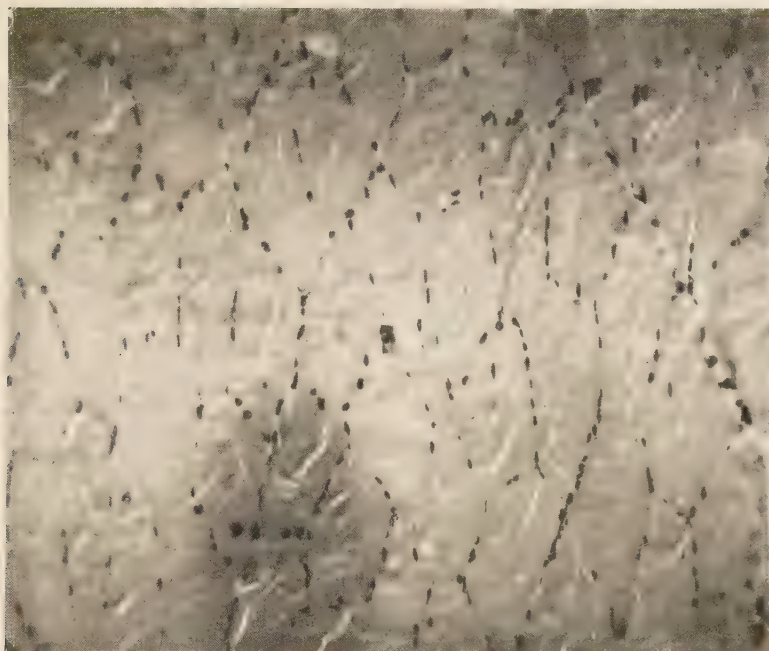


Figure 1.

Myopathie hypertrophiante dégénérative.
Seul le dessin des noyaux permet de délimiter
les différents faisceaux entre eux.

(Coupe transversale. Color. hématoéine-éosine. Grossissement 450 D.)

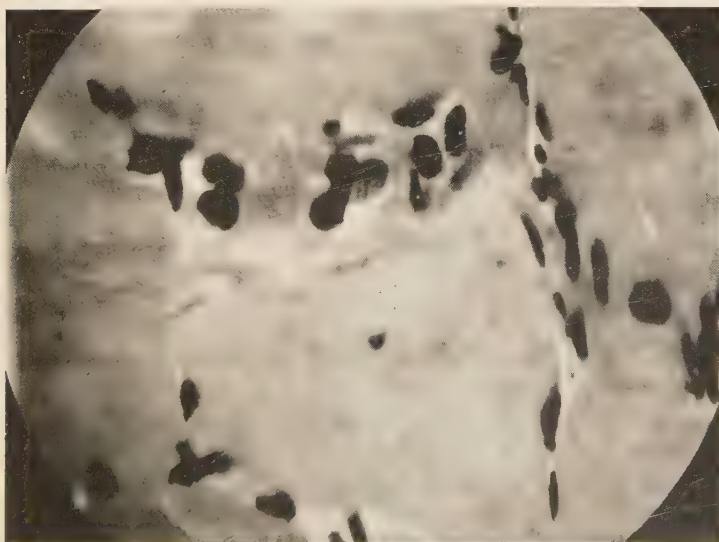


Figure 2.

Même aspect, à un plus fort grossissement (1350 D).
Prolifération nucléaire nette.

EXAMEN DES RÉFLEXES.

Réflexes tendineux normaux, pas de Babinski, pas de clonus.
S. de Chvostek très net, bilatéral.
S. de Weiss également net et bilatéral.
S. de Trousseau négatif.

POUMONS. — Râles de bronchite disséminés dans les deux champs.

Appareil cardio-vasculaire normal, pas de tachycardie.
 Foie et rate normaux.
 Pas de tuméfaction perceptible dans la région du cou.
 Testicules normaux; fonctions génitales normales.

EXAMENS PARACLINIQUES.

ÉPREUVE DYNAMOMÉTRIQUE. — Normale.
 Bordet-Wassermann et Hecht négatifs.

MÉTABOLISME BASAL. — = + 14,1 %.

CALCÉMIE. — 0,114 mgr. (Mais la prise de sang a été pratiquée alors que le malade était soumis à des injections quotidiennes de parathyrone et de calcium.)

BILAN CALCIQUE. — Montre une rétention de Ca de 0 gr. 20 par jour. (Alimentation normale.)

CHRONAXIE. — (Service du D^r Delherm.)

MUSCLE	CHRONAXIE NORMALE	CHRONAXIE MESURÉE
Houpe du menton	0,30	0,65
Orbiculaire supér. des lèvres	0,60	0,85
Orbiculaire infér. des lèvres .	0,30	0,45
Frontal.	0,3 à 0,6	0,7
Biceps	0,1	0,25
Eminence thénar.	0,3	0,5
Extenseur propre du pouce .	0,3 à 0,6	0,75

NUMÉRATION GLOBULAIRE.

G. R.	4.950.000
G. B.	10.000

FORMULE LEUCOCYTAIRE.

Poly-neutro	63 %
Poly-éosino	4 %
Poly-baso	1 %
Lympho	17 %
Moyens monos	12 %
Grands monos	3 %

Temps de saignement et de coagulation : normaux.

BIOPSIE MUSCULAIRE. — (Fragment prélevé dans la partie antéro-externe de la cuisse.)

COLORATION. — Hématéine éosine.

La plupart des fibres musculaires paraissent considérablement hypertrophiées, et constituent dans certains endroits une nappe quasi homogène.

Prolifération nucléaire importante dans ces zones hypertrophiées. Ailleurs atrophie de certaines fibres, alternant avec des fibres hypertrophiées.

Dans ces zones atrophiques, l'hyperplasie du tissu interstitiel est nette et tend à enserrer les fibres musculaires.

Les vaisseaux, et principalement les artérioles, sont entourés par une sclérose conjonctive dense, des foyers lymphocytaires entourent certains d'entre eux.

COLORATION. — Hématoxyline Van Gieson.

Même aspect que précédemment. La plupart des fibres sont hypertrophiées. Mais certaines d'entre elles ont tendance à se colorer comme du tissu conjonctif, ce qui tendrait à démontrer qu'elles sont en voie de métaplasie directe de fibres musculaires en fibres collagènes. La striction est, dans ces régions, complètement disparue. Ailleurs, de même que dans la préparation précédente, elle est toujours estompée et souvent n'est seulement décelable que par certains artifices de lumière.

Il semble donc s'agir d'une *myopathie scléro-hypertrophiante dégénérative* chez un spasmophile ayant des signes nerveux, biologiques et électriques de la série parathyroïdienne.

En résumé, il s'agit d'un malade porteur d'une myopathie hypertrophiante dégénérative associée à un asthme grave et à des signes de la série parathyroïdienne se rapprochant de la tétanie.

Les infections répétées de son appareil respiratoire ont évidemment joué le rôle d'épine irritative, mais d'épine irritative seulement — dans ses crises d'asthme — Faut-il voir dans cette association d'asthme, d'augmentation de la chroxie, de troubles dans le métabolisme du Ca, chez un malade présentant les signes de Chvostek et de Weiss, la manifestation d'une même spasmophilie qui serait sous la dépendance d'un trouble parathyroïdien à type d'insuffisance? Il est difficile de conclure d'une façon certaine. Des travaux récents ont eu tendance à montrer que l'asthme et l'emphyseme s'associaient très souvent à une hypercalcémie nette (Maire, Clogne et Drilhon, Soc. Méd. Hôp. 15 mars 1935).

Quoi qu'il en soit, le syndrome musculaire associé au syndrome parathyroïdien nous paraît bien rentrer dans le cadre de ces myopathies parathyroïdiennes que nous cherchons à isoler dans ce travail.

OBSERVATION II.

MYOPATHIE HYPERTROPHIANTE DÉGÉNÉRATIVE RAPPELANT
LA MALADIE DE THOMSEN AVEC SIGNES DE CHVOSTEK
ET DE TROUSSEAU ET HYPERCALCÉMIE LÉGÈRE.

M. M..., âgé de 20 ans, dessinateur, vient consulter pour des troubles de la motilité, caractérisés par une paresse à toute mobilisation active, une lenteur très marquée à la contraction musculaire. Il y a un temps mort plus ou moins long entre la décision de l'acte volontaire et l'accomplissement de cet acte.

La première tentative de mobilisation est lente et malhabile, puis ces caractères s'affaiblissent progressivement et le malade peut ensuite accomplir les mouvements d'une façon normale. Ces phénomènes sont identiques pour chaque groupe musculaire, même pour ceux de la mâchoire. Le malade précise qu'il présente ces phénomènes depuis très longtemps, et qu'il était considéré, dès son plus jeune âge, comme un enfant mou et paresseux. D'après lui, ses parents sont indemnes de tout symptôme de cet ordre, de même que ses deux frères qui sont bien portants. Il nous a d'ailleurs été donné d'examiner son père, qui ne présentait aucun signe d'ordre myopathique.

Lui-même ne présente aucun antécédent pathologique à retenir.

EXAMEN LE 26-5-34. — Sujet bien constitué, d'apparence véritablement athlétique, bien qu'il ne se livre à aucun exercice physique.

On est immédiatement frappé par le développement des masses musculaires qui sont hypertrophiées, et très dures aussi bien au niveau des cuisses que des mollets et des bras.

On note un état de contracture légère mais permanente de tous les muscles, contracture généralisée, qui gêne la mobilisation passive. Celle-ci reste cependant aisée. Si, après un repos de quelques minutes, on demande au malade de contracter rapidement et plusieurs fois de suite les muscles de ses mâchoires, on constate :

— que le premier mouvement est lent à apparaître, qu'il y a comme une résistance à vaincre;

— que les mouvements suivants sont de moins en moins lents et qu'enfin brusquement ils deviennent faciles et normaux.

De même, si on lui demande de donner une poignée de main, on observe un retard dans l'exécution du mouvement, une augmentation progressive de la force déployée, et un retard dans la cessation du mouvement, comme si la décontraction était aussi retardée et difficile que la contraction.

Pendant la contraction du groupe musculaire intéressé par le mouvement commandé, on constate la contraction synergique de divers autres groupes musculaires.

A la marche, les premiers pas sont raides, guindés, hésitants. Après un moment de repos, le malade trouve ses membres enraidis, et doit attendre quelques secondes avant que le jeu normal de ses membres reprenne.

EXAMEN DES RÉFLEXES.

Réflexes tendineux et cutanés normaux.

Aucun trouble de la sensibilité à tous les modes.

Aucun trouble sphinctérien.

Signe de Chvostek très net et bilatéral.

S. de Weiss négatif.

S. de Trousseau, très net à gauche, douteux à droite.

L'examen général ne révèle rien d'anormal dans les différents appareils cardio-vasculaires, respiratoires ou digestifs.

EXAMENS PARACLINIQUES.

Calcémie : 118 mmgr.

Potassémie : 160 mmgr.

Bordet-Wassermann, Hecht : négatifs.

Numération et formule leucocytaire normales.

Métabolisme basal normal.

BIOPSIE. — (Fragment musculaire prélevé au niveau du quadriceps.)

Montre l'existence d'une myopathie hypertrophiante dégénérative, où toute disposition fasciculée semble avoir disparu, de même que toute striation.

Il s'agit en résumé d'un syndrome musculaire rappelant par ses retards à la contraction et à la décontraction la maladie de Thomsen, mais qui ne présente aucun caractère familial ni héréditaire.

Mais l'existence d'un signe de Trousseau, d'un signe de Chvostek très net et très persistant, d'un signe de Trousseau, d'une hypercalcémie notable, nous font penser que la note parathyroïdienne est suffisamment nette pour rattacher cette observation à la précédente (bien que nous n'ayons pas pu faire chez ce malade toutes les épreuves que nous aurions voulu, pour des raisons indépendantes de notre volonté).

OBSERVATION III.

SYNDROME DE SCLÉRO-MYODERMIE AU COURS D'UN SYNDROME DE THIBIERGE-WEISSENACH. — PARATHYROÏDECTOMIE SUIVIE D'UNE GROSSE AMÉLIORATION. — L'EXAMEN HISTOLOGIQUE DE LA PARATHYROÏDE EXTIRPÉE MONTRE UNE GLANDE EN PLEINE DÉGÉNÉRESCENCE.

(Recueillie dans le Service de M. le Dr Harvier,
que nous remercions très respectueusement
de son obligeant accueil.)

Mme F..., âgée de 45 ans, vient consulter le 17 avril 1935 pour une sclérodermie à marche progressive.

ANTÉCÉDENTS. — Rien de particulier dans l'enfance.

Réglée à 17 ans, elle présentera toujours des règles irrégulières, douloureuses et peu abondantes.

Enceinte à 20 ans, elle accouche d'un fils bien portant.

Pendant sa grossesse, douleurs poly-articulaires très vives au niveau des coudes, des poignets, des genoux, étiquetées rhumatisme articulaire aigu, sur lesquelles le salicylate de soude reste sans action. Ces douleurs cessent après l'accouchement.

Dans les années qui suivent :

Quatre fausses couches provoquées,

Troubles digestifs, constipation opiniâtre,

Céphalées fréquentes.

C'est en 1921, vers l'âge de 30 ans, que la malade fait remonter le début de ses troubles actuels.

Sous l'influence du froid, les doigts des deux mains deviennent blancs et douloureux, avec fourmillements très pénibles, raideurs et engourdissements. Revenue à la chaleur, la malade continue quelques minutes à souffrir, tandis que les doigts, d'abord exsangues, deviennent rouges et violacés pendant une heure environ. Les mêmes troubles se produisent au niveau des orteils, avec moins d'intensité cependant.

Ces crises douloureuses, qui se produisent chaque jour, en

hiver, deviennent de plus en plus intenses, et s'étendent à la racine du membre. Dans l'intervalle des crises, les doigts, qui d'abord redevenaient normaux, deviennent peu à peu, et d'une façon permanente, gonflés, déformés, boudinés, et les ongles ont tendance à se déformer.

L'aggravation est lente, progressive, avec augmentation des troubles circulatoires chaque hiver, régression légère l'été.

Dès 1923, les doigts commencent à se rétracter en flexion et leurs mouvements deviennent malhabiles.

En 1925, l'extension complète des doigts devient impossible, mais les phénomènes douloureux des orteils cessent complètement.

En 1927, l'épaule gauche devient subitement rouge, chaude, douloureuse. La gêne fonctionnelle est très marquée, la température élevée à 38°5-39°. Ces phénomènes aigus durent un mois environ, et cessent progressivement, sans laisser de séquelle.

En 1931, les deux épaules deviennent douloureuses et leurs mouvements sont très limités, de même que ceux du coude droit.

En même temps, les mouvements des lèvres commencent à présenter une gêne marquée et la peau de toute la région péri-buccale devient lisse, brillante et sèche.

En 1934, apparaissent dans les régions péri-scapulaires des tuméfactions mollasses, arrondies, légèrement sensibles.

Pendant ce temps, les manifestations cutanées et circulatoires des extrémités poursuivent leur marche extensive.

Des troubles trophiques apparaissent, à type d'engelures, de phlyctènes extrêmement douloureuses.

Les ongles deviennent secs, cassants, irréguliers et incurvés.

La flexion des doigts, recourbés vers la paume, rend l'impotence fonctionnelle complète.

La peau est sèche, lisse, tendue, non seulement aux doigts et aux mains, mais jusqu'aux avant-bras et à la face, qui paraît figée, et au cou, dont la peau est si tendue que la malade ne le tourne qu'avec peine.

La sensibilité est très réduite au niveau de ces zones sclérosées.

A L'EXAMEN, la *peau* est épaissie, sèche, luisante, elle a perdu sa souplesse et son élasticité habituelle, et cela au niveau de la face, des avant-bras, des mains et des doigts.

Les *muscles* ont perdu également leur consistance habituelle et sont durs, ligneux, très peu mobilisables les uns sur les autres, surtout au niveau de l'avant-bras et du bras qui sont le siège en même temps d'une pilosité très développée.

A la *face*, on note de nombreuses télangiectasies et des amas de petites varicosités surtout sur le nez et les joues. Lèvres amincies, fendillées, rétrécies, rendant l'ouverture de la bouche très limitée et le sourire impossible.

Au niveau des *main*s, les ongles sont déformés, éversés par endroits ou incurvés. Les phalanges paraissent raccourcies, et sont fixées en flexion. Les articulations des doigts présentent des nodosités dures, pierreuses.

Sur tout le reste du corps, la peau est sèche, écailleuse, presque ichthyosique, et est le siège d'une desquamation abondante.

Enfin, dans les régions péri-scapulo-humérales, sterno-claviculaires, acromio-claviculaires et au niveau de la hanche, on note l'existence de tuméfactions arrondies ou ovoïdes dures ou fluctuantes ou bien mollasses, de taille variable, allant de celle d'une noisette à celle d'une petite orange. La ponction de l'une d'entre elles retire un liquide épais, laiteux, contenant des grains calciformes en suspension.

Par ailleurs les mouvements actifs et passifs des épaules, des coudes, de la hanche, sont très limités et douloureux.

EXAMEN DES RÉFLEXES.

Réflexes tendineux et pupillaires normaux.

Signes de Babinski en flexion.

Signe de Chvostek et *s. de Trousseau* : leur recherche est rendue impossible par la sclérose tissulaire.

S. de Weiss : négatif.

SENSIBILITÉ douloureuse et tactile :

très diminuées, parfois abolies, dans toutes les régions scléro-dermiques;

sensibilité osseuse abolie au niveau des mains.

COEUR. — Souffle diastolique de la base.

Clangor du 2^e bruit.

T. A. 12,5.

Les poumons, le foie, la rate paraissent normaux.

EXAMENS PARACLINQUES.

Bordet-Wassermann	}	+++
Hecht		

Formule leucocytaire normale, sauf une éosinophilie à 7 %.

Numération globulaire normale.

Réserve alcaline : 55,9.

Calcémie : 98 mgr.

Phosphatase : 4,1 unités Bodansky (normale 2 à 4 u).

SANG. — Albumine acéto-précipitable : 5,00.

Albumine : sérine + globuline = 64,50 (sérine : 43,45, globuline : 21,05).

Graisses totales : 7,30 par litre.

Cholestérine : 1,30.

L'analyse du liquide obtenu par ponction d'une des tuméfactions péri-articulaires montre la présence d'une quantité importante de phosphates bicalciques et tricalciques, et de cholestérine.

CHRONAXIE. — A peu près impossible à évaluer, et résultats difficiles à interpréter en raison de l'importance et de l'intensité de la sclérose musculaire.

MÉTABOLISME BASAL. — Normal.

RADIOGRAPHIES DU SQUELETTE. — Très grosse décalcification prédominant aux articulations des épaules, des coudes, des hanches et des phalanges. Mais aucune image osseuse rappelant la maladie de Paget ou de Recklinghausen.

COUDES. — Volumineuses concrétions calcaires au niveau de la région épicondyléenne.

ÉPAULES. — Aspect de péri-arthrite avec ossification de la capsule et grosses calcifications péri-articulaires.

Flou de la tête humérale très décalcifiée et érosion de l'acromion.

HANCHES. — Enormes concrétions calcaires de la région trochantérienne.

Crâne et reste du squelette : normaux.

PARATHYROÏDECTOMIE (13 juin 1935). — (D^{rs} Baumgartner et Braine.)

Prélèvement de fragments cutanés et musculaires au niveau des muscles de l'avant-bras et des muscles du cou (sterno).

Amélioration post-opératoire très nette et rapide.

La face est moins figée, moins violacée.

Les sensations de tiraillements et de douleurs de la face ont disparu complètement.

Les doigts sont nettement plus mobiles.

La peau paraît plus souple aux avant-bras.

La malade, partie en province, n'a pu être suivie davantage.

EXAMENS MICROSCOPIQUES. — PEAU. — Sclérodermie typique.

PARATHYROÏDE. — Paraît de taille normale.

A la coupe, paraît nettement en hypofonctionnement et en pleine dégénérescence colloïdo-graisseuse. Quelques îlots glandulaires sont encore décelables où l'on reconnaît un tissu parathyroïdien normal.

MUSCLES. — 1° *Fragment prélevé sur l'avant-bras :*

Myo-sclérose très avancée.

Striation entièrement disparue.

Fibres musculaires paraissant directement et entièrement transformées en fibres collagènes.

Sclérose artériolaire et péri-artériolaire très marquée.

Nerfs entourés d'une atmosphère conjonctive très dense.

2° *Fragment prélevé sur le sterno-cléido-mastoïdien :*

Même myo-sclérose, mais d'aspect plus jeune en certains endroits, où certaines fibres musculaires, bien qu'en voie d'atrophie et enserrées par un tissu interstitiel très développé, paraissent avoir conservé une certaine contractilité, du fait de la conservation relative de leur striation.

Prolifération nucléaire importante. Certains noyaux ont migré à l'intérieur des fibres.

Au total, nous nous trouvons en présence d'un syndrome de *scléro-myo-dermie*, au cours d'un syndrome typique de Thibierge-Weissenbach avec scléro-dactylie

L'atteinte scléreuse musculaire est nette, non seulement dans les territoires envahis par la sclérodermie, mais encore à distance d'eux.

L'origine parathyroïdienne nous paraît pouvoir être affirmée, étant donnés les arguments suivants :

1° l'intervention a permis l'ablation d'une parathyroïde en état net de dégénérescence et d'hypofonctionnement;

2° l'existence de concrétions calcaires énormes prouve que l'organisme a été le siège de mutations calciques très importantes et permet de supposer qu'il existait une surcharge calcique tissulaire au niveau de la peau et des muscles, d'où scléro-myo-dermie;

3° l'amélioration post-opératoire a été si nette et si rapide qu'elle nous paraît être un argument sérieux, bien que certains auteurs ne veuillent y voir qu'une action sympathique transitoire.

— D'autre part, le début par des troubles circulatoires à type d'asphyxie locale prouve combien le déséquilibre humoral calcique peut modifier le tonus vaso-moteur.

— Le fait que cette malade présentait une calcémie normale est loin d'être paradoxal : l'hypercalcémie est en effet un état instable et passager. L'équilibre humoral s'est sans doute reproduit rapidement chez cette malade dont l'état actuel a demandé des années d'évolution.

Notons également l'insuffisance ovarienne nette chez cette malade, et l'existence d'un terrain syphilitique, qui par ses tendances sclérogènes, n'a pu que favoriser l'apparition de ce syndrome.

OBSERVATION IV.

MYO-SCLÉROSE AVEC ANKYLOSES ARTICULAIRES CERVICALES,
TEMPORO-MAXILLAIRES ET SCAPULAIRE DROITE CHEZ UN
MALADE PRÉSENTANT DE L'HYPERCALCÉMIE, UN BILAN CAL-
CIQUE POSITIF, UN SIGNE DE CHVOSTEK ET DES POUSSÉES
DE PSORIASIS.

Le malade, âgé de 36 ans, chauffeur, entre le 3 décembre 1934 à la Charité, pour des troubles articulaires à type de douleurs et de limitation des mouvements au niveau de la nuque, de l'épaule et de la mâchoire.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — En 1919, admis à l'hôpital pour hydarthrose du genou gauche, d'allure essentielle, dont on n'a pas pu faire la preuve, malgré examens cyto-bactériologiques répétés, ponctions, inoculations au cobaye; hydarthrose apparue spontanément, semble-t-il, sans température élevée, sans douleur, sans aucun signe inflammatoire. Quelques jours après, autre hydarthrose du genou droit.

Un mois après, on aurait diagnostiqué une localisation pulmonaire légère, étiquetée « voile du sommet droit » avec fièvre très légère, mais sans toux ni expectoration bacillifère.

Guérison après immobilisation d'un mois des genoux et cure héliothérapique.

En 1923, nouvelle hydarthrose du genou droit ayant duré 3 mois, traitée par les pointes de feu.

En 1926, sciatique droite qui dure 3 mois, traitée par le salisérum.

En 1928, douleurs et raideurs dans la nuque, l'épaule droite et la mâchoire, qui décident le malade à entrer à l'hôpital.

Une ankylose de ces articulations se constituait en effet, progressivement, en même temps que les douleurs s'atténuaient.

En dehors de cette histoire d'arthropathies, on ne note rien de particulier dans les antécédents du malade.

Ni spécificité, ni blennorrhagie.

Il est célibataire, sans enfants.

A L'EXAMEN. — ÉPAULE DROITE : complètement ankylosée immobilisée en légère abduction.

Les mouvements passifs et actifs sont impossibles, l'omoplate est solidarisée complètement à l'articulation et suit ses mouvements.

Toute tentative de mobilisation est impossible et très douloureuse. Aucun point douloureux osseux, pas d'adénopathies.

Atrophie considérable du deltoïde et des muscles péri-scapulaires. Peau normale.

Épaule gauche : normale.

LA COLONNE CERVICALE est complètement ankylosée en légère flexion antéro-latérale gauche. Attitude légère de torticollis. Mouvements impossibles et très douloureux.

Pas de douleur à la palpation.

LES MUSCLES de la nuque paraissent épaissis, et sont d'une *dureté ligneuse*, et peu mobilisables les uns sur les autres.

Aucune adénopathie, ni occipitale, ni cervicale.

ARTICULATIONS TEMPORO-MAXILLAIRES. — Douloureuses à la pression.

L'ouverture de la bouche est très douloureuse et très limitée.

La mastication et l'alimentation sont devenues très pénibles.

Les muscles masséters sont également *plus durs* que normalement.

Les muscles du reste du corps paraissent également durs, bien que cette dureté soit moins nette qu'au niveau de la nuque.

L'examen général révèle également l'existence d'une kératose palmo-plantaire nette, bien que le malade soit au repos depuis plusieurs mois, et des plaques de psoriasis au niveau du bras gauche, du coude et du genou.

Le malade aurait eu plusieurs poussées psoriasiques identiques.

Le reste de l'examen ne révèle rien de particulier, aucun signe de bacillose, de spécificité. Pas de foyer infectieux latent, ni rhino-pharyngé, ni prostatique, ni dentaire.

Réflexes normaux.

Signe de Chvostek net, persistant et bilatéral.

Signes de Weiss et de Trousseau négatifs.

EXAMENS PARACLINIQUES. — B.-W. négatif.

Formule sanguine normale.

OBSERVATION IV



Figure 3.

- 1. — Faisceau atrophié.
- 2. — Faisceau hypertrophié.
- 3. — Faisceaux ayant conservé une certaine striation.
- 4. — Faisceaux en voie de dégénérescence.

(Coupe longitudinale. Coloration hématoxyline. Van Gieson.

Grossissement 450 D.)

(Fragment prélevé au niveau du trapèze.)

CALCÉMIE. — 119 mgr.

BILAN CALCIQUE. — Montre une RÉTENTION CALCIQUE de 1 gramme par jour pendant 5 jours. (Alimentation lacto-végétarienne et fruitarienne.)

RADIOGRAPHIES :

Poumons : paraissent normaux.

Colonne vertébrale et épaule droite : pas de lésion articulaire ni osseuse importante, sauf une *décalcification* marquée, prédominant dans les régions avoisinant les surfaces articulaires.

BIOPSIES. — 1° *Muscle de la nuque* :

Myo-sclérose très avancée;

Exagération considérable et inégalité des striations transversale et longitudinale dans certains endroits;

Certains faisceaux sont atrophiés, d'autres hypertrophiés, d'autres en voie de dégénérescence cireuse;

Eperons conjonctifs nombreux mutilant et repoussant la fibre musculaire;

Hyperplasie du tissu conjonctif interstitiel.

2° *Muscle quadriceps* : même aspect, même sclérose interstitielle, mais moins avancée.

La sclérose semble prédominer au voisinage des articulations les plus atteintes.

ÉVOLUTION. — Les ankyloses articulaires ne font qu'augmenter, et vers le mois de février 1936 l'ankylose temporo-maxillaire est telle que le malade peut à peine desserrer les dents et ne peut être nourri que d'aliments semi-liquides.

Devant l'échec des traitements institués (pyrétothérapie, paratyron, fibrolysine, seti, ionisation salicylée), on décide de pratiquer une *parathyroïdectomie* (11 avril 1935). Mais la déflexion du cou est impossible, le corps thyroïde plonge derrière le sternum et la région est absolument inexplorable.

En résumé, il s'agit d'un syndrome myo-artropathique où la *note parathyroïdienne* est donnée par :

- un signe de Chvostek net, persistant et bilatéral;
- une calcémie relativement élevée : à 119 mgr.;

— un bilan calcique montrant une rétention de 1 gr. par jour.

Il s'agissait d'une myopathie à type de myo-sclérose généralisée, que nous supposons être d'origine parathyroïdienne malgré que nous n'ayons pas pu pratiquer l'exploration de ces glandes; les signes de la série parathyroïdienne sont en effet indiscutables.

D'autre part, notre malade présentait des poussées de psoriasis. MM. Sergent, Mamou, Debray, à propos d'un psoriasis arthropathique avec tétanie, ont discuté récemment les rapports du psoriasis et des troubles parathyroïdiens (*Gazette Hôp.*, 12 juin 1935).

Devons-nous voir dans l'association de notre syndrome myo-parathyroïdien à un psoriasis un argument de plus en faveur d'une dysfonction parathyroïdienne? La question ne peut pas encore être tranchée.

OBSERVATION IV

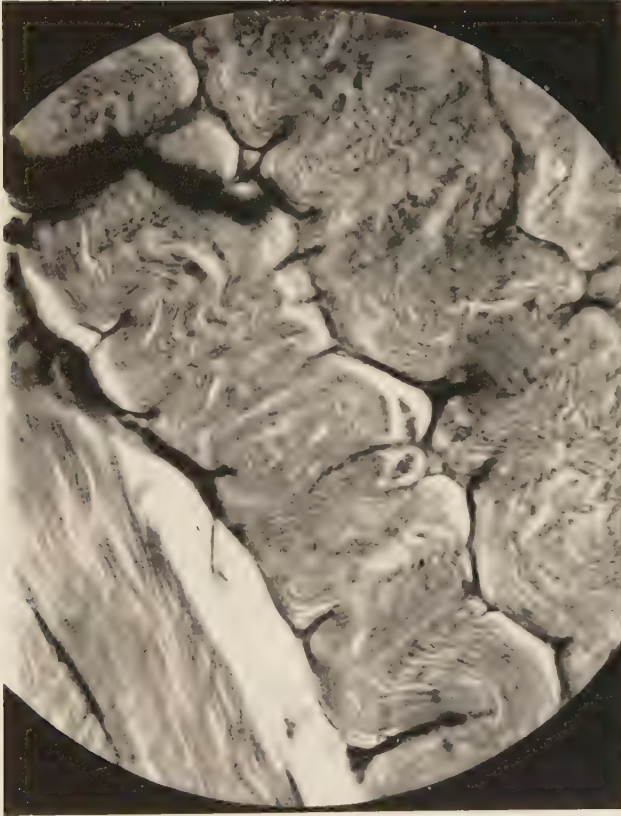


Figure 4.

Faisceaux musculaires en voie de dégénérescence.
Striation transversale conservée par endroits.
Éperons conjonctifs nombreux mutilant et repoussant
la fibre musculaire.
(Coupe longitudinale. Color. hématoxyline Van Gieson.
Grossissement 900 D.)

OBSERVATION IV

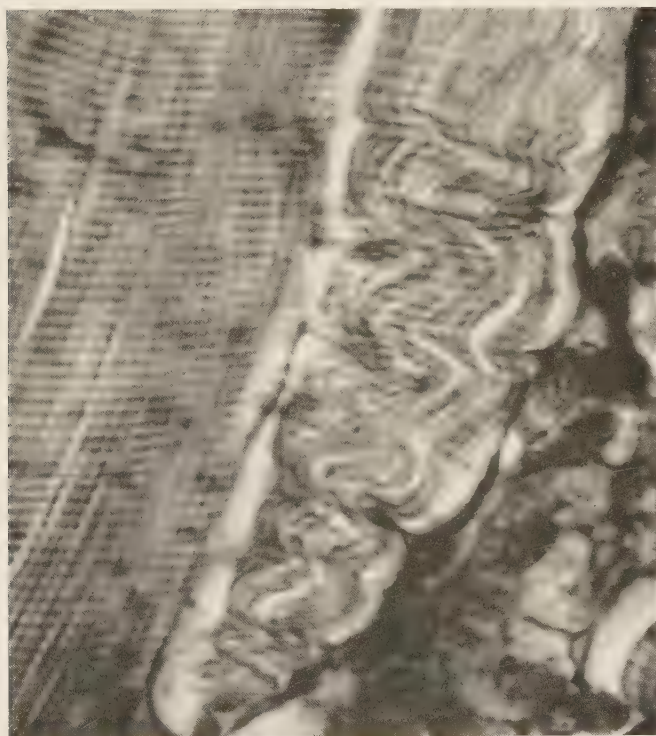


Figure 5.

Exagération et anarchie considérables des striations
transversale et longitudinale.

(Coupe longitudinale. Color. hématoxyline Van Gieson.
Grossissement 1350 D. - Immersion.)

OBSERVATION V.

MYOPATHIE SCLÉREUSE INTENSE AVEC OSTÉO-ARTHROPATHIES,
HYPERCALCÉMIE, TROUBLES CONSIDÉRABLES DU MÉTABOLISME
DU CALCIUM ET SIGNE DE CHVOSTEK.

PARATHYROÏDECTOMIE AYANT MONTRÉ UNE PARATHYROÏDE EN
HYPERFONCTIONNEMENT ET AYANT ÉTÉ SUIVIE D'UNE AMÉLIO-
RATION CONSIDÉRABLE.

M. G..., âgé de 27 ans, employé de bureau, entre dans le service le 26 avril pour une impotence et une rigidité complètes de membres inférieurs accompagnées de rigidité du tronc et du cou.

Le début de la maladie remonte à 7 ans environ. Le malade accusait alors, durant son service militaire, des douleurs au niveau de la face postéro-externe de la cuisse, intitulées sciatiques. Ces douleurs ont duré 3 mois. Puis, après une phase muette, les douleurs reparurent il y a 4 ans, plus vives, au niveau des cuisses et du cou, crises douloureuses durant 2 ou 3 jours, peu intenses, mais gênant les mouvements.

D'abord espacées, puis subintrantes, elles devinrent permanentes au début de 1931. A cette époque, les mouvements du cou sont devenus presque impossibles.

En 1932, apparurent des douleurs inguino-crurales, exagérées par les mouvements qui deviennent très limités, si bien qu'en juillet 1933, la marche est impossible. Le malade ne peut quitter son lit.

EXAMEN LE 26 AVRIL 1934. — Le malade, de toute petite taille (1 m. 54), pâle, est allongé sur le dos. Le cou, le tronc et les membres inférieurs sont véritablement soudés, immobilisés en extension.

Toute tentative de mobilisation active ou passive est impossible ou douloureuse. Peu de douleurs spontanées.

Seuls les mouvements des membres supérieurs sont possibles et normaux. L'examen des membres inférieurs montre une ankylose complète des hanches. Les mouvements des genoux sont limités et douloureux.

La *peau* ne présente pas d'aspect sclérodermique, mais elle est sèche, rugueuse, dure et paraît épaissie, surtout au niveau des cuisses.

Zones de vitiligo au niveau des jambes.

MUSCLES. — Tous les muscles de la cuisse ont perdu leur souplesse; ils sont *durs, durs comme du bois* et non mobilisables les uns sur les autres.

La palpation forte est douloureuse.

Cet aspect « ligneux » existe mais moins net au niveau des muscles de la jambe.

Il n'existe pas aux membres supérieurs ni à la face, mais paraît exister au niveau du sterno-mastoïdien.

SYMPTÔMES NERVEUX. — *A la face : signe de Chvostek* très net et persistant. Tics fréquents.

Signes de Weiss et de Trousseau négatifs.

Tous les réflexes tendineux sont normaux.

Réflexe cutané plantaire indifférent.

Réflexes cutanés normaux.

La sensibilité est normale à tous les modes.

Pas de troubles sphinctériens.

Intelligence normale.

TROUBLES VASO-MOTEURS. — Face et pieds couverts de sueurs. Transpirations faciles sur le reste du corps.

Parfois sensations de doigt mort.

RÉFLEXE OCULO-CARDIAQUE à l'entrée. Pouls à 72, à 76 après compression des globes oculaires.

Donc *hypovagotonie*.

RÉFLEXE SOLAIRE de Claude, Tinel et Santenoise, à l'entrée. Par pression faible du plexus solaire, on obtient une diminution légère de l'amplitude des oscillations ($2 \frac{1}{4}$).

Une pression plus forte entraîne une baisse de $2 \frac{1}{4}$ à $2 \frac{1}{2}$.

Donc *hypersympathicotonie*.

Tous les autres appareils sont normaux.

Tension artérielle : 13-8. Oscillométrie normale aux 4 membres.

Pas de tumeur cervicale perceptible.

Pas de thophus, ni de concrétions calcaires sous-cutanées.

OBSERVATION V

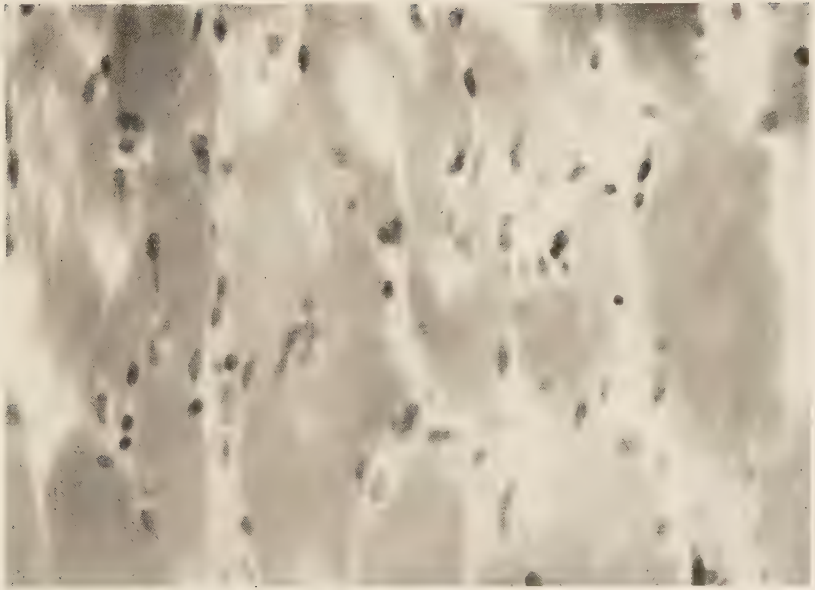


Figure 6.

Coupe longitudinale de muscle montrant la sclérose en évolution interfasciculaire et la prolifération nucléaire.

(Fragment de quadriceps crural.)

Pas de foyer infectieux, latent, tant amygdalien que dentaire, rhino-pharyngé ou prostatique.

Cheveux, poils, ongles normaux.

Fonctions génitales normales, au dire du malade.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS ET COLLATÉRAUX. — Rien de particulier, ni syphilis, ni tuberculose, ni blennorragie.

Femme bien portante.

Enfant de 3 ans bien portant, paraissant normal à l'examen.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — La mère du malade, âgée de 63 ans, hospitalisée dans le service et décédée à la suite d'un néoplasme du sein, présentait également des altérations osseuses.

Outre une fracture spontanée du col du fémur survenue au cours de son séjour à l'hôpital, elle présentait une ostéo-porose de nature indéterminée, avec maximum au niveau du fémur, de la partie droite du bassin, et des déformations pagétoïdes des os du crâne.

Ces déformations pagétoïdes du crâne étaient d'aspect et d'étendue telles qu'on ne pouvait suspecter une localisation néoplasique secondaire.

EXAMENS PARACLINIQUES. — Numération globulaire et formule leucocytaire normales.

Métabolisme basal normal (+ 2 %).

Hecht et Bordet-Wassermann négatifs.

Chronaxie normale.

Glycémie : 1 gr. 04.

Azotémie : 0 gr. 33.

Réserve alcaline : 59 gr. 5 de CO² par 100 cc. de plasma.

Interférométrie (D^r Durupt) : *dysfonction parathyroïdienne*; autres glandes normales.

RADIOGRAPHIE DU SQUELETTE :

RÉGION CERVICALE : flou vertébral.

De face : plaques latérales du cartilage thyroïde opacifiées avec zones hypercalcifiées.

De profil : hypervisibilité des cartilages thyroïde et cricoïde.

Rien de très saillant au niveau des membres supérieurs qui montrent seulement une décalcification légère des extrémités osseuses, avec un épaissement léger du périoste à la partie diaphysaire des os.

COLONNE DORSALE. — Visibilité très exagérée du ligament interépineux.

COLONNE LOMBAIRE. — Sacralisation nette de L₅.

Les lésions du *bassin et du fémur* sont beaucoup plus marquées.

BASSIN. — Prolifération considérable du périoste, des ailes iliaques et des ischions, rendant très floue la limite externe des os.

ARTICULATIONS COXO-FÉMORALES. — Interlignes très flous. Contour très irrégulier de la tête. Aspect d'ankylose à la partie supérieure. Zones de décalcification au niveau de la tête et du sourcil.

FÉMURS. — Disparition de la disposition trabéculaire normale du col et du trochanter.

Visibilité très nette et paraissant exagérée des muscles fessiers et surtout pelvi-trochantériens dont on distingue chaque faisceau.

Aspect alvéolaire, fibro-géodique très net de la médullaire de la diaphyse fémorale, avec grosse irrégularité des lames compactes, mais sans image kystique nette à la Recklinghausen.

Les muscles de la cuisse sont également très visibles; on distingue très bien le vaste externe, le crural, les adducteurs, le pectiné, la bandelette de Maissiat.

GENOUX. — Les articulations paraissent normales.

Cependant l'aspect alvéolaire est très net au niveau du plateau tibial.

Le crâne, les pieds et les mains paraissent normaux.

BIOPSIES. — Un fragment de muscle prélevé à la face antéro-externe de la cuisse.

L'analyse montre les résultats suivants :

1° Faisceaux dissociés beaucoup plus que normalement;

2° Sclérose pénicillée intra-fasciculaire formant un véritable réseau fibreux dont les mailles circonscrivent chacune des fibres musculaires ainsi très atrophiées.

Tout se passe comme s'il s'agissait d'un épaissement fibreux de chaque sarcolemme et de l'atmosphère conjonctive qui le sépare du sarcolemme voisin;

3° Quelques éléments cellulaires inflammatoires au sein de ce tissu fibreux prouvent que cette sclérose paraît être en activité;

OBSERVATION V

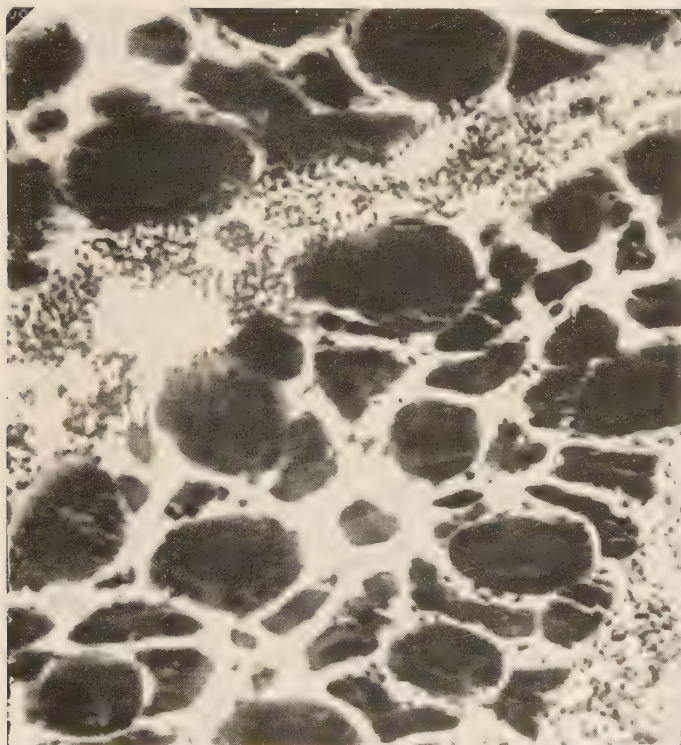


Figure 7.

Sclérose dense interfasciculaire dissociant les faisceaux qui sont entourés d'une atmosphère fibreuse très dense.

(A noter une infiltration hémorragique très probablement secondaire aux traumatismes chirurgicaux légers qu'a nécessités la biopsie.)

(Coupe transversale. Color. ématéine-éosine.

Grossissement 450 D.)

4° Certains faisceaux musculaires paraissent être conservés dans une sclérose jeune et en voie de dégénérescence cireuse;

5° Par ailleurs, dans le tissu conjonctif hyperplasié se présentent des vaisseaux dont tous, même les plus petits, ont une paroi épaissie et une lumière réduite, et sont entourés, de même que les nerfs, d'une atmosphère fibreuse très dense.

L'image réalisée est en somme celle d'une *myosite interstitielle scléreuse en évolution*.

ÉTUDE DU MÉTABOLISME DU CALCIUM, DU POTASSIUM ET DU PHOSPHORE. — 1^{er} BILAN CALCIQUE (5-9 mai) : Alimentation strictement lactée (2 litres de lait par jour).

Calcémie : 0 gr. 097 p. 1.000.

Rétention énorme de 2 gr. 22 de Ca par jour.

2^e BILAN CALCIQUE (17-20 mai) : Alimentation normale, coïncidant avec la période d'amélioration clinique.

Calcémie : 0 gr. 145 p. 1.000.

Potassémie : 0 gr. 300 p. 1.000.

K

Ca — = 2 environ.

Perte de 1 gr. 05 de Ca par jour.

BILAN PHOSPHORÉ (17-20 mai) : Alimentation normale.

Bilan normal.

EXAMENS PRATIQUÉS LE 20 JUIN : Calcémie : 0 gr. 104 p. 1.000.

Phosphorémie : 0 gr. 320 p. 1.000.

Potassémie : 0 gr. 800 p. 1.000 (malgré les précautions prises, ce chiffre ne peut être donné que sous toutes réserves, tant il est anormal).

ÉVOLUTION CLINIQUE. — Traitement institué : alimentation hypocalcique, hyperacide; injections sous-cutanées de paratyrone (10 unités par jour).

Amélioration légère, de courte durée, caractérisée par un léger assouplissement musculaire, une phase de polyurie (3 lit. 1/2 par jour), véritable diabète calcique, et une ébauche de mouvements dans la hanche gauche.

Cette amélioration a coïncidé avec le 2^e bilan calcique, qui montrait une élimination dépassant 1 gr. 05 par jour l'ingestion calcique.

Mais au bout de 3 mois, devant l'échec du traitement médi-

cal, on décide de pratiquer une exploration parathyroïdienne (vendredi 3 août 1934, D^r Meillère).

Seule la parathyroïde inférieure gauche, qui se présente nettement augmentée, est enlevée. On prélève également un nodule thyroïdien. Le corps thyroïde se montre en effet augmenté et de consistance plus ferme que normalement.

EXAMEN HISTOLOGIQUE de la parathyroïde enlevée et du nodule thyroïdien.

PARATHYROÏDE. — Aspect adénomateux pour certains histologistes. D'autres également compétents admettent que la parathyroïde est seulement plus compacte que normalement.

On peut noter cependant une hyperplasie des éléments glandulaires et du tissu conjonctif de soutien réticulé. Aucune figure de malignité.

CORPS THYROÏDE. — Ilots d'adénome banal.

ÉVOLUTION POST-OPÉRATOIRE. — Disparition passagère du signe de Chvostek et des tics.

Quadruplégie transitoire due soit à une élongation nerveuse, soit à une fracture ou une subluxation des vertèbres cervicales due à l'extension forcée du cou au cours de l'intervention (mais pas de signes radiologiques de fracture).

Mais le fait capital a été, *après cette intervention et dès le 2^e jour, la disparition des douleurs qui n'ont pas réapparu depuis.*

L'amélioration (février 1935) est caractérisée par :

1° *La disparition complète des douleurs;*

2° *Un assouplissement musculaire très marqué* qui se poursuit régulièrement et permet quelques mouvements et même quelques pas au malade.

Le signe de Chvostek disparu pendant quelques jours persiste toujours. Cette amélioration est encore plus nette aujourd'hui, et le malade peut déjà faire une quarantaine de pas. (Avril 1935.)

EXAMENS PARACLINIQUES APRÈS INTERVENTION. — CALCÉMIE. — Le lendemain de l'intervention : 0 gr. 100 p. 1.000; novembre 1934 : 0 gr. 128 p. 1.000.

BILAN CALCIQUE (avec une alimentation normale). — Est redevenu normal 3 mois après l'intervention.

Réflexes oculo-cardiaque et solaires redevenus normaux.

OBSERVATION V

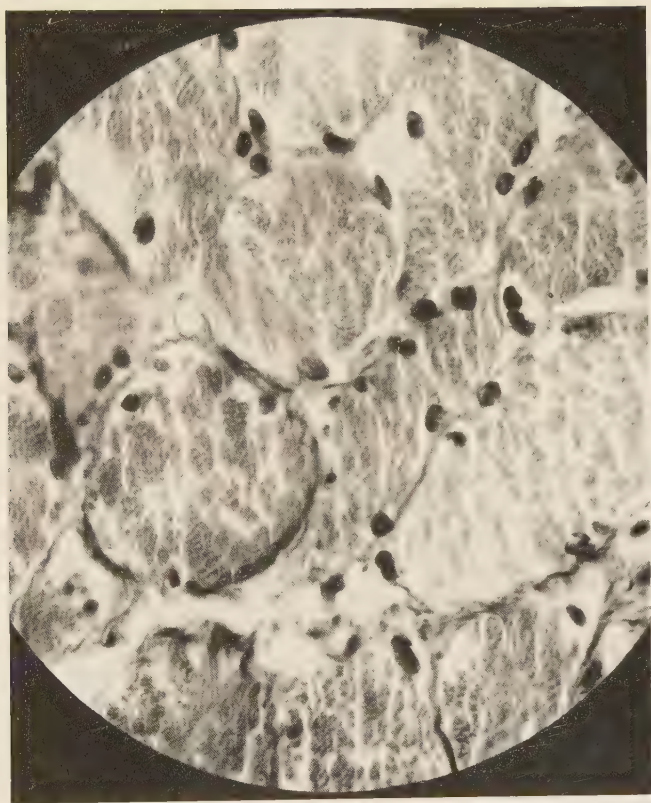


Figure 8.

Myo-sclérose interstitielle plus légère. Prolifération nucléaire.
(Color, hématoxyline Van Gieson. Grossissement 900 D.)

INTERFÉROMÉTRIE (nov. 1934, Durupt). — Montre encore une dysfonction parathyroïdienne.

EXAMEN HISTOLOGIQUE DU MUSCLE (4 MOIS 1/2 APRÈS L'INTERVENTION). — Même aspect d'artériolite. Mais sclérose interstitielle devenue plus discrète.

Diminution de la réaction inflammatoire.

Certaines fibres musculaires sont encore dégénérées, comme le montre l'aspect polybê de certaines myo-fibrilles, et l'aspect cireux de certaines autres.

Dans l'ensemble, l'amélioration anatomique est légère, moins marquée que l'amélioration de la marche ne pourrait le faire croire.

RADIOGRAPHIES de décembre 1934 :

Discrète diminution de l'aspect fibro-géodique des fémurs, de l'aspect d'ankylose des articulations coxo-fémorales.

Diminution prononcée des proliférations périostées, au niveau des ailes iliaques et des ischions.

Les radiographies de mars 1935 indiquent que cette amélioration se poursuit, mais très lentement.

En résumé, il s'agit d'un malade présentant une myo-sclérose très nette, si marquée qu'elle rend tout mouvement impossible. A cette myo-sclérose sont associées des lésions ostéo-articulaires au cou, au bassin et aux fémurs et se rapprochant de la maladie de Recklinghausen.

Quelques observations non encore classées pourraient être rapprochées de ce cas. Celle de J. Renault, Athanassio, Benisty et Libert et celle d'Harvier et Bariéty, où il existait une myo-sclérose des muscles postérieurs du membre inférieur, peuvent présenter certaines analogies avec notre observation. De même, celle publiée par P. Carnot, Bariéty, Boltansky et Jean Weill, avec atteinte musculaire, hypervisibilité des muscles à la radio, lésions osseuses avec fuseaux périostés diaphysaires, troubles vaso-moteurs. Les altérations osseuses étaient cependant plus discrètes que chez notre malade, l'origine hérédosyphilitique paraissait probable, le signe de Chvostek et les troubles dans le métabolisme calcique n'y étaient pas signalés.

Les faits suivants nous permettent de rattacher ce cas à une atteinte parathyroïdienne primitive :

1° Existence d'un signe de Chvostek net et bilatéral avec troubles vaso-moteurs importants;

2° Le grand symptôme chimique est la perturbation complète du métabolisme calcique : tantôt il y a rétention massive, tantôt élimination brutale du calcium;

Il y a des poussées d'hypercalcémie;

3° L'intervention a permis l'ablation d'une parathyroïde volumineuse et adénomateuse.

4° Mais le point le plus net est l'amélioration considérable obtenue par l'ablation de cette parathyroïde. Cette ablation a entraîné en effet en 48 heures une disparition complète des douleurs, et en quelques mois un assouplissement musculaire si net que, pour la première fois depuis deux ans, le malade a pu marcher.

La biopsie musculaire et la radiographie ont montré une rétrocession des phénomènes ostéo-musculaires. Le bilan calcique, la calcémie, le tonus vago-sympathique sont redevenus normaux.

Remarquons qu'expérimentalement on a montré que certaines hypertrophies parathyroïdiennes peuvent être secondaires à des troubles calciques (Lœper et Lœwy, fistules cholédoco-urétérales, de Doyon, travaux d'Oberling et Guérin). D'autre part, Erdheim considère les adénomes parathyroïdiens comme secondaires aux troubles osseux.

Il nous est cependant difficile chez notre malade d'adopter cette opinion, car l'amélioration obtenue après parathyroïdectomie a la valeur d'une expérience.

OBSERVATION V

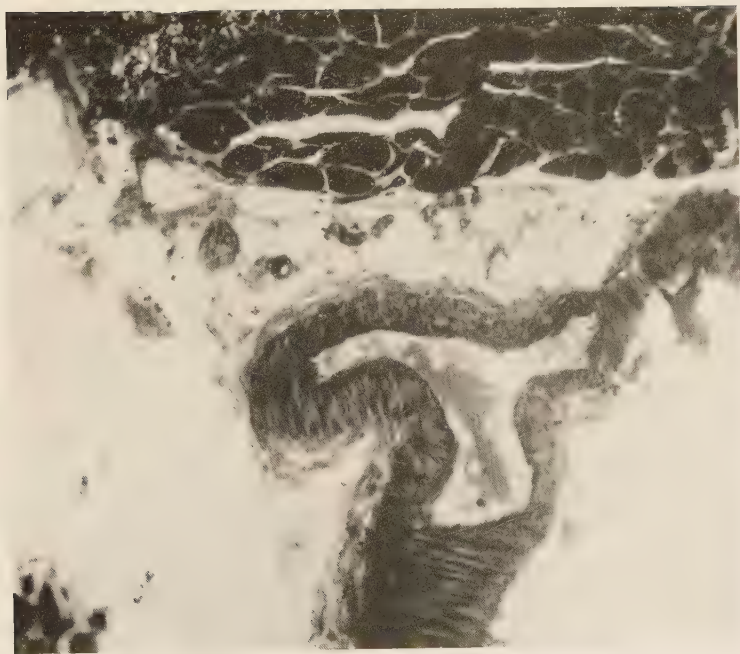


Figure 9.

Sclérose artériolaire nette.
Épaississement des trois tuniques de l'artériole.

OBSERVATION VI.

MYOPATHIE SCLÉREUSE AVEC ARTHROPATHIES RAPPELANT
LE TABLEAU DE LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE, HYPERCAL-
CÉMIE, DIMINUTION DE LA CHRONAXIE.

M. B..., âgé de 29 ans, journalier, entre dans le service le 22 décembre 1935, pour un enraidissement progressif de la colonne vertébrale et une ankylose partielle de la racine des quatre membres.

ANTÉCÉDENTS. — Début il y a 4 ans. Alors qu'il travaillait à la campagne, il est pris d'une douleur persistante derrière la tête, et peu à peu, sans signes généraux, sans fièvre, la colonne cervicale perd sa souplesse, le malade ne peut ni incliner la tête, ni la tourner latéralement.

La raideur va dès lors en augmentant d'une façon progressive pendant 6 mois. En même temps, des *douleurs* apparaissent, douleurs à type de rachialgies, avec irradiations intercostales, lombaires et sciatiques.

Toujours pas de signes généraux, jamais de blennorragie.

L'enraidissement s'étend peu à peu à la colonne lombaire et aux hanches, il devient tel que le malade ne peut plus tenir debout et doit interrompre son travail.

Il vient à Paris en décembre 1933, où il chante dans les rues, et souffre beaucoup du froid.

Il est hospitalisé à la Pitié pendant deux mois, ensuite fait une pneumonie qui dure 10 jours, puis il est traité par des injections de Radon au niveau de la colonne cervicale qui l'améliorent peu et d'une façon très passagère.

En 1935, il est pris brutalement de douleurs violentes dans les jambes qu'il ne peut plus étendre complètement, et ces douleurs sont si vives qu'elles empêchent toute station debout. C'est à ce moment qu'il rentre dans le service.

ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX. — Rien de particulier.

EXAMEN LE 22 DÉCEMBRE. — Malade couché, dans l'impossibilité absolue de marcher. La jambe gauche, et particulièrement le genou gauche, sont extrêmement douloureux, à chaque tentative active ou passive de mobilisation.

L'articulation du genou ne présente ni rougeur, ni chaleur, ni gonflement. Il n'existe pas d'adénopathies à la racine du membre.

La douleur seule semble empêcher le fonctionnement d'une articulation qui, par ailleurs, semble normale.

Par ailleurs, on constate que la *colonne cervicale est presque entièrement soudée*. La mobilisation de la tête est très limitée dans la flexion en avant, et encore plus faible dans les mouvements de rotation et de latéralité.

LA COLONNE LOMBAIRE, lorsque la marche devient possible (c'est-à-dire après quelques jours de repos, de chaleur et de traitement par l'acide phosphorique) paraît complètement ankylosée. Le malade marche courbé en avant, son menton touchant presque le sternum; si on veut lui faire ramasser un objet, il doit plier les genoux.

LE THORAX paraît également figé, les côtes ne présentent pas du tout d'expansion dans les inspirations profondes.

LES HANCHES sont partiellement ankylosées et tous les mouvements sont très limités.

LES ÉPAULES présentent également une ankylose légère, et tous les mouvements ne se font qu'au prix d'une mobilisation solidaire et simultanée de l'omoplate.

L'ouverture de la bouche est aussi un peu limitée.

Les autres articulations paraissent indemnes.

LA PEAU est lisse, non indurée, et semble normale.

EXAMEN DES MUSCLES. — Les muscles de la région cervicale sont durs, et leur consistance est augmentée.

MYO-OEDÈME bicipital très net.

CONTRACTION IDIO-MUSCULAIRE à la percussion du grand pectoral et au pincement des trapèzes, qui se contractent dans toute leur longueur.

OBSERVATION VI

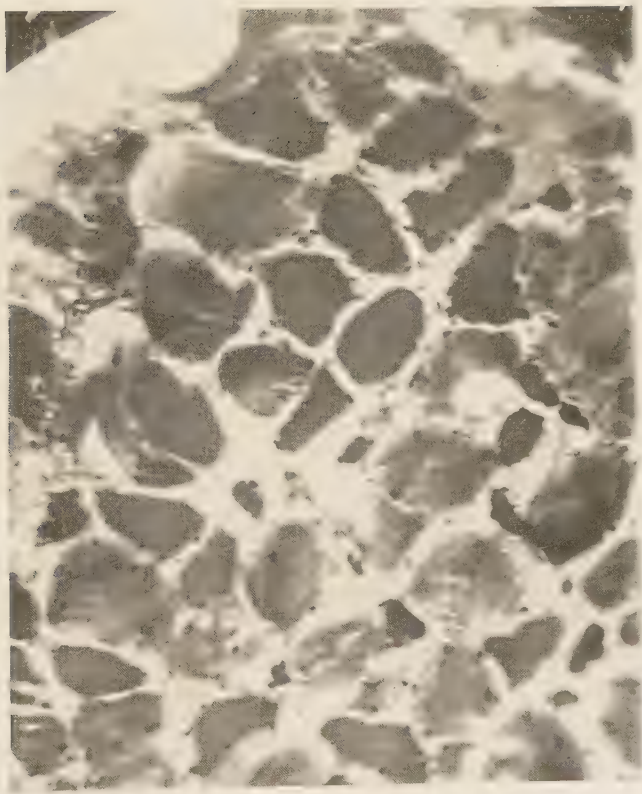


Figure 10.

Coupe de muscle quadriceps crural montrant la sclérose
interstitielle.

APPAREIL PULMONAIRE : normal.

Cependant diminution de la respiration du fait du manque de souplesse de la cage thoracique et des articulations costo-vertébrales.

Appareil cardio-vasculaire : normal. T. A. 13-8.

Appareil digestif : appétit normal, digestions faciles, rate et foie normaux.

Appareil urinaire : rien de particulier; urines claires, 1 litre à 1 l. 500 par 24 heures; ni sucre, ni albumine.

EXAMEN ENDOCRINIEN. — CORPS THYROÏDE :
non augmenté de volume;
ni tachycardie, ni tremblement;
métabolisme basal : diminué de 18 %.

TESTICULES. — Normaux, vie génitale normale.
Signe de Chvostek, de Weiss et de Trousseau négatifs.

EXAMENS PARACLINIQUES. — B.-W. et Hecht : négatifs.

CALCÉMIE. — 0,121.

CHRONAXIE. — La chronaxie, recherchée au point moteur (point d'épanouissement du nerf dans le muscle) et longitudinalement (ce qui correspond à la chronaxie seule du muscle, au cas où il y aurait hétéro-chronaxie neuro-musculaire) donne les résultats suivants :

Nerf et muscle trapèze gauches : 0,05 (normale, 0,08 à 0,16);
Nerf et muscle trapèze droits : 0,06 (normale, 0,08 à 0,16);
Jambier antérieur droit, point supérieur : 0,36 (normale, 0,24 à 0,36).

RADIOGRAPHIES DU SQUELETTE. — COLONNE LOMBAIRE. — Décalcification marquée des corps vertébraux; ankylose complète des articulations; ostéophytes à type de becs de perroquets.

COLONNES DORSALE ET CERVICALE. — Même aspect d'ankylose et de décalcification; quelques opacifications ligamentaires.

ARTICULATIONS DES HANCHES. — Ankylose partielle.

ÉPAULES. — Paraissent normales.

BIOPSIE MUSCULAIRE. — (Fragment prélevé au niveau du trapèze droit) :

Montre une dégénérescence cireuse nette avec une fibrose interstitielle dense, et une transformation directe, très intense des fibres musculaires en fibres collagènes qui se colorent fortement par les colorants du tissu conjonctif.

La striation a complètement disparu par endroits et est partout ailleurs très diminuée.

Le tableau réalisé ici est en somme celui d'une spondylose rhizomélisque un peu particulière puisque nous y trouvons des ostéophytes, une myo-sclérose très importante des trapèzes.

Nous avons trouvé une calcémie augmentée, une chronaxie diminuée. Le rôle des parathyroïdes, très discuté dans la spondylose rhizomélisque, nous paraît pouvoir être suspecté dans ce cas, étant donné l'association d'une myo-sclérose à des modifications nettes du métabolisme du calcium.

La parathyroïdectomie, que nous n'avons pu pratiquer, l'a été jusqu'ici dans 21 cas de spondylose, avec 16 améliorations nettes. Oppel affirme l'hyperfonctionnement parathyroïdien dans cette maladie.

En réalité, nous ne pouvons encore qu'être très prudents dans l'interprétation des faits.

OBSERVATION VII.

MYOPATHIE SCLÉREUSE AVEC ARTHROPATHIES COXO-FÉMORALES.
SIGNES DE WEISS ET DE CHVOSTEK. HYPERCALCÉMIE.

Mlle T..., âgée de 21 ans, sans profession, vient consulter pour des troubles de la marche en rapport avec une ankylose double de la hanche.

Le début de sa maladie remonte à l'époque de sa puberté. D'abord enfant chétive et de très petite taille, elle grandit brusquement à l'âge de 15 ans. En même temps elle commence à se plaindre de difficultés à la marche et de douleurs dans la hanche droite, calmées par le repos. Trois mois après, les mêmes troubles apparaissent. Depuis, les troubles fonctionnels se sont accentués à tel point que la marche devient très difficile et n'est possible que sur la pointe des pieds.

Actuellement, les douleurs sont devenues moins intenses, mais apparaissent néanmoins après une marche prolongée, par la flexion de la cuisse et s'exagèrent au moment des règles. Elles siègent au niveau des articulations coxo-fémorales et irradient vers les genoux.

Dans la station debout, elle prend une attitude hanchée; pour ramasser un objet, elle plie les genoux, mais sa colonne vertébrale apparaît entièrement libre et ne présente aucune rigidité, aucune douleur segmentaire.

Les autres articulations paraissent normales.

Mais tous les mouvements des deux articulations coxo-fémorales sont très limités, et très douloureux. On ne trouve pas de point douloureux osseux, ni à la palpation, ni au toucher rectal.

Les muscles ne sont pas atrophiés, et leur consistance ne paraît pas modifiée : le myo-œdème n'existe pas nettement.

DENTS. — En très mauvais état, cariées, mal plantées, mais sans présenter d'aspect hérédospécifique.

Par ailleurs, l'examen des appareils pulmonaires, cardio-vasculaires, digestif et nerveux ne révèle rien de particulier.

TROUBLES ENDOCRINIENS. — ATTEINTE OVARIENNE :

Puberté tardive (16 ans).

Règles toujours irrégulières, insuffisantes.

Acrocyanose-érythrose sus-malléolaire.

ATTEINTE THYROÏDIENNE

Signes de dysthyroïdie légers	(	métabolisme basal : + 14 %, frilosité, apathie, somnolence, poils peu fournis, mais queue du sourcil normale.
----------------------------------	---	--

ATTEINTE PARATHYROÏDIENNE. — SIGNE DE CHVOSTEK très net et persistant à droite, moins net à gauche.

SIGNE DE WEISS très net des deux côtés.

CALCÉMIE

0,120 (le 5 décembre 1935),

0,138 (10 janvier 1936).

CHRONAXIE : normale.

Fléchisseur supérieur : 0,28 (normale : 0,20 à 0,36).

Jambier antérieur : 0,36 (normale : 0,24 à 0,36).

RADIOGRAPHIES. — ARTICULATIONS COXO-FÉMORALES :

Aspect d'ankylose articulaire très importante.

La tête est fléchie, son architecture normale est bouleversée.

Légers ostéophytes péri-articulaires.

Opacité de l'interligne articulaire très marquée à droite.

BIOPSIE. — (Fragment de muscle crural.)

Dégénérescence cireuse.

Fibrose et sclérose interstitielles très marquées.

Atrophie de certaines fibres avec disparition de la striction transversale.

En résumé, il s'agit d'une malade qui présente un syndrome myo-arthropathique caractérisé par une ankylose double coxo-fémorale et une myo-sclérose des muscles de la région.

A ce syndrome s'associent des troubles de la série parathyroïdienne : hypercalcémie nette

S. de Chvostek et de Weiss.

Nous n'avons pas pu pratiquer l'examen anatomique des parathyroïdes, la malade ayant refusé l'intervention, mais il est permis de suspecter une atteinte de ces glandes, d'après les signes cliniques.

D'autre part, chez cette malade, il semble s'agir d'un déséquilibre polyglandulaire : les troubles ovariens à type d'insuffisance et les signes légers de dysthyroïdie ne sont d'ailleurs pas un fait nouveau, et non des moins curieux, dans ces associations endocrino-myopathiques.

ESSAI DE DESCRIPTION ANATOMO-CLINIQUE DU SYNDROME MYO-PARATHYROIDIEN CHRONIQUE

ÉTIOLOGIE

Il s'agit le plus souvent de malades jeunes, entre 15 et 30 ans. Une de nos malades était âgée de 45 ans, mais le début de sa maladie remontait à la puberté.

Cette affection paraît plus fréquente chez les hommes; nos observations concernent en effet 5 hommes et seulement 2 femmes.

La profession ne semble jouer aucun rôle.

Chez aucun de nos malades, nous n'avons trouvé de prédisposition familiale ou héréditaire nette.

Aucune infection chronique ou aiguë ne nous paraît devoir être mise en cause; l'une de nos malades était syphilitique, mais les autres étaient indemnes de toute tare cliniquement décelable, et ne présentaient pas de foyer d'infection chronique, ni uréthro-prostatique, ni dentaire, ni rhino-pharyngé.

Topographie des muscles lésés. — Il s'agit le plus souvent d'une atteinte musculaire générale, mais prédominant, semble-t-il, dans les régions qui présentent le maximum de troubles osseux ou articulaires.

Ce caractère pourrait s'expliquer par la fréquence *des mutations calciques de voisinage*. D'autre part, l'impotence fonctionnelle qu'entraîne une atteinte articulaire primitive

ne peut que favoriser, par la diminution du jeu musculaire qui en résulte, la sclérose du groupe musculaire correspondant.

C'est donc au niveau des muscles tributaires soit d'une articulation lésée, soit d'un segment de colonne vertébrale enraidie, soit d'une région où la décalcification est plus marquée, qu'il conviendra de rechercher l'atteinte musculaire.

Les muscles de la nuque, les muscles de la cuisse, nous ont paru les plus facilement atteints par la sclérose, mais, en réalité, si dans quelques rares cas il s'agit de myo-sclérose très localisées, le plus souvent l'atteinte musculaire est générale et diffuse.

Début. — Le début, latent, progressif, se passe de phénomènes généraux : aucune fièvre, aucun amaigrissement.

Il semble uniquement marqué dans la plupart des cas par des douleurs à type névritique et par une gêne fonctionnelle progressivement croissante.

Les troubles vaso-moteurs sont fréquents.

État. — La période d'état est réalisée au bout d'un temps variable : de 1 à 2 ans, à 10 ou 15 ans.

Les signes fonctionnels persistent et sont souvent augmentés. L'impotence est nette, mais plus ou moins marquée, suivant que la sclérose est plus ou moins avancée.

Le plus souvent, elle est extrême et réduit considérablement l'amplitude des mouvements du groupe musculaire atteint.

Les douleurs spontanées ont parfois diminué, mais sont, en général, réveillées par une tentative de mobilisation, ou par une pression forte.

Signes musculaires. — A la palpation, le signe capital est la DURETÉ; le muscle est beaucoup plus dur que normalement; il atteint parfois une dureté ligneuse, il a perdu sa souplesse

et ses différents faisceaux qui paraissent solidaires entre eux, ne sont plus mobilisables les uns sur les autres.

Remarquons qu'il ne s'agit pas d'une contracture, bien que celle-ci, du fait des douleurs, puisse se surajouter et augmenter encore la sensation de dureté ligneuse du muscle.

Nous avons pu, en effet, constater plusieurs fois que cette impression de dureté ne céda pas le moins du monde sous anesthésie générale.

Dans les formes à type pur de myo-sclérose, il n'existe ni atrophie, ni hypertrophie musculaire. Lorsqu'à ce processus de myo-sclérose se mêle celui d'une hypertrophie dégénérative, à la dureté musculaire s'associe une apparence d'augmentation volumétrique du muscle.

LA DOULEUR MUSCULAIRE est en général nette, au moindre mouvement aussi bien qu'à la pression. Elle peut cependant manquer.

LE MYO-ŒDÈME est fréquent, mais il n'existe jamais de fibrillations musculaires.

Les réflexes tendineux ne sont pas modifiés.

Signes nerveux. — *Le signe de Chvostek* est très fréquent et nous l'avons retrouvé dans la plupart des cas. (Remarquons d'ailleurs qu'il ne coexiste jamais avec une calcémie diminuée, au contraire, et nous aurions tendance à le considérer davantage comme un signe de déséquilibre du métabolisme du calcium plutôt qu'une manifestation constante d'hypocalcémie).

Le signe de Weiss est moins fréquent, de même que *le signe de Trousseau*.

LA CHRONAXIE nous paraît difficile à interpréter chez des malades dont le muscle est physiologiquement très altéré, et dont la valeur contractile est toujours très réduite. Nous l'avons trouvée une fois augmentée, une autre fois diminuée, ailleurs théoriquement normale.

D'après Nachmanson, les modifications de la chronaxie seraient directement liées aux modifications de l'équilibre

acido-basique et de la teneur des muscles en phosphagène, ou acide créatine-phosphorique. La synthèse de celui-ci serait une fonction spécifique de l'hormone parathyroïdienne (Imrie et Jenkinson). D'autres auteurs (Rivoire) considèrent que cette synthèse serait plutôt la fonction d'une hormone parathyroïdienne altérée, commandant les troubles du métabolisme phospho-calcique.

Troubles ostéo-articulaires. — Ils sont très souvent associés à la lésion musculaire ce qui est logique, puisque le squelette représente la réserve naturelle du calcium de l'organisme. Ils revêtent des types variables, qui correspondent à la décalcification et à la recalcification anarchique du squelette.

Les troubles vaso-moteurs sont fréquents, de même que les modifications du tonus vago-sympathique qui sont facilement décelables par le réflexe oculo-cardiaque et le réflexe solaire.

Signes radiographiques. — La radiographie permet d'apprécier L'HYPERVISIBILITÉ MUSCULAIRE qui nous a toujours paru nette et prédominer sur les muscles les plus atteints; elle est souvent si marquée qu'elle dessine et dissocie chaque faisceau musculaire.

Quant AUX TROUBLES OSTÉO-ARTICULAIRES, ils apparaissent variables.

Ce sont des proliférations périostiques avec ostéophytes, modifications de l'architecture normale des os avec aspect parfois micro-géodique; ailleurs, des densifications ou, au contraire, des amincissements des lames compactes plus ou moins irrégulières, s'accompagnant d'un aspect trabéculaire de la médullaire.

Ailleurs, ce sont, isolés ou associés aux aspects précédents, des signes d'ankylose articulaire avec ossification ligamentaire.

Parfois, c'est simplement un aspect de décalcification générale ou localisée du squelette.

Signes chimiques. — LA CALCÉMIE, que nous avons toujours pratiquée en suivant la technique de M. Guillaumin (1), nous a paru, dans la plupart des cas, augmentée, entre 115 et 145 mgr. par litre. Une seule fois, nous l'avons trouvée normale, mais il s'agissait d'une scléro-myo-dermie évoluant depuis 20 ans; l'équilibre humoral s'était probablement rétabli pendant cette longue évolution, l'hypercalcémie nous apparaissant comme un état instable et transitoire dans ces syndromes parathyroïdiens chroniques.

LA POTASSÉMIE suit en général l'augmentation de la calcémie, le rapport $\frac{K}{Ca}$ restant aux environs de 2.

L'étude du métabolisme du potassium est loin d'être dépourvue d'intérêt dans les myopathies. Outre son parallélisme avec le calcium qui réalise l'équilibre du rapport $\frac{K}{Ca}$ on sait que son principal fixateur est le tissu musculaire strié volontaire. Il est classique d'admettre que les cendres de ce tissu sont principalement formées de phosphore et de potassium. La teneur du muscle débarrassé de tous les lipides apparents serait de 4 gr. par kg. de tissu frais. Expérimentalement, un muscle séparé de son nerf perd son potassium en quantité notable. *Leulié et Pommé ont montré que le potassium musculaire diminuait considérablement dans les myopathies.*

(1) *Technique de M. Guillaumin.* — Le dosage du calcium total a été effectué sur le sérum ou le plasma après minéralisation par action d'un mélange nitro-perchlorique (Guillaumin, 1930) ou par chauffage en capsule de platine. Le résidu est repris par de l'eau acétique et la solution séparée, si nécessaire, des particules charbonneuses.

On y précipite le calcium à l'état d'oxalate à pH⁵, et le précipité est ensuite lavé par centrifugation, puis titré à chaud par le permanganate centésimal après dissolution dans l'acide sulfurique normal. Dans ces conditions, la calcémie normale évolue chez l'adulte entre 0 gr. 095 et 0 gr. 105 par litre, après déduction des impuretés calciques contenues dans certains réactifs.

LA PHOSPHATASE serait intéressante à étudier; nous n'avons pu la doser que dans un cas, où elle s'est montrée normale. Elle se montrerait d'ailleurs principalement augmentée dans le rachitisme ou la maladie de Paget, et normale ou à peu près dans les autres cas.

L'INTERFÉROMÉTRIE (Abderhalden-Hirsch) peut également donner des renseignements intéressants. La dégradation du substrat parathyroïdien (extrait albumineux de la glande) par le sérum examiné amènerait une augmentation de la concentration de la solution contrôlée par l'interférométrie.

LES BILANS CALCIQUES (pratiqués en dosant le calcium des aliments ingérés et celui éliminé par les fèces et les urines, pendant au moins 4 à 5 jours) peuvent être considérés lorsqu'ils sont faits très soigneusement, comme des témoins sérieux en faveur soit d'une rétention, soit d'une déperdition exagérée de calcium.

Ils ne se montrent d'ailleurs pas toujours égaux à eux-mêmes chez le même malade, et il est fréquent de constater des périodes de rétention succédant à des périodes d'élimination exagérée. Ces contradictions apparentes peuvent peut-être s'expliquer par des périodes alternatives d'hyper puis d'hypofonctionnement parathyroïdiens.

Remarquons que les bilans calciques pour lesquels le malade est soumis à une alimentation uniquement lactée, paraissent être plus souvent positifs — et il convient d'en tenir compte dans l'interprétation de leurs résultats, le calcium du lait semblant se fixer beaucoup plus facilement sur les tissus que le calcium des autres aliments.

PHOSPHORÉMIE ET BILANS PHOSPHORÉS. — L'élévation du taux de phosphore sanguin dans la tétanie (dont elle serait même, d'après Salseven, l'élément déterminant) ou après parathyroïdectomies partielles, l'abaissement de la phosphorémie dans l'hyperparathyroïdie et le Recklinghausen, pourraient lui donner une certaine importance pratique dans ces syndromes musculaires.

C'est le *phosphore inorganique* qui est directement lié aux problèmes des mutations calciques et du trophisme squelettique et qui serait soumis à l'action des parathyroïdes. (Peters et von Slyke.)

Les spoliations calciques lui seraient subordonnées.

Il représente environ 1/12 du phosphore sanguin.

Il varie en général, en sens inverse du calcium.

Enfin, il serait également intéressant d'étudier, comme dans les autres myopathies, le MÉTABOLISME DE LA CRÉATINE ET DE LA CRÉATININE.

Bodansky a montré qu'il existe une forte créatinurie dans les myosites fibreuses, de même que dans les myopathies pseudo-hypertrophiques, alors qu'elle est absente dans les myosites ossifiantes. Cette étude pourrait entraîner des sanctions thérapeutiques intéressantes, et expliquerait peut-être certaines améliorations obtenues par le glycocolle.

DIAGNOSTIC

Tel est l'aspect clinique de ces syndromes myo-parathyroïdiens.

Le DIAGNOSTIC en est donc basé essentiellement sur l'association d'un syndrome musculaire à des signes de la série parathyroïdienne.

1) LE SYNDROME MUSCULAIRE est caractérisé par :

une exagération de la consistance du muscle qui devient ferme et dur, dur parfois comme du bois;

des douleurs musculaires;

une impotence marquée;

à cette dureté peut s'associer une pseudo-hypertrophie musculaire, dans les cas de myopathie scléro-hypertrophique; le myo-œdème est fréquent.

Le diagnostic doit être confirmé par la BIOPSIE du muscle.

2) LE SYNDROME PARATHYROÏDIEN est caractérisé par :

l'existence d'un signe de Chvostek;

parfois d'un signe de Weiss ou de Trousseau;

des modifications de la calcémie;

des troubles du métabolisme du calcium mis en valeur par les bilans calciques.

Ajoutons *les troubles de la chronaxie* qui peuvent prendre une certaine valeur s'ils s'associent aux autres signes de dysfonction parathyroïdienne.

la constatation opératoire d'une parathyroïde altérée doit confirmer le diagnostic.

A ces deux groupes de signes peuvent s'ajouter :

soit une sclérodermie;

soit des troubles ostéo-articulaires pouvant rappeler, dans certains cas, l'aspect fibro-séodique de la maladie de Recklinghausen, ailleurs simplement à type de décalcification régionale ou de rachitisme au début.

Diagnostic différentiel. — Avant d'aborder les problèmes thérapeutiques que soulève un tel syndrome, il conviendra d'éliminer un certain nombre d'aspects cliniques qui s'en rapprochent plus ou moins :

1° La myo-sclérose des vieillards avec paraplégie, bien décrite par Lhermitte, où l'artério-sclérose sénile est uniquement responsable des troubles musculaires;

2° La myosite ossifiante progressive, décrite pour la première fois par Munchmeyer, sera facilement éliminée;

3° Les autres myopathies primitives décrites par Duchenne sont bien différentes par leur topographie, qui réalise les cinq types classiques : paralysie pseudo-hypertrophique, le type Leyden-Mœbius, le type scapulo-humoral ou juvénile d'Erb, le type facio-huméral de Landouzy-Déjerine et le type Zimmerlin.

De plus, elles débutent dans l'enfance, ont un caractère familial et héréditaire; elles évoluent vers l'atrophie avec ou sans rétractions tendineuses;

4° Les myélopathies seront également facilement écartées. Il existe des contractions fibrillaires et des signes neurologiques sur lesquels nous ne reviendrons pas;

5° Lorsqu'un tableau de sclérodermie se trouve associé à celui de myo-sclérose, il conviendra de discuter :

la maladie de Pick-Herxheimer, ou dermatite chronique atrophiante;

la maladie familiale de Rothmund, dans laquelle scléro-

dermie, cataracte bilatérale, contractures palmaires, tétanie chronique réaliseraient d'ailleurs pour de nombreux auteurs un tableau d'hypoparathyroïdie, alors que les autres sclérodermies relèveraient d'une hyperparathyroïdie;

6° Les troubles ostéo-articulaires associés pourront faire discuter toutes les ostéo-dystrophies ne relevant pas d'un trouble parathyroïdien;

7° Il conviendra enfin, au cours d'un syndrome endocrinomusculaire quelconque, de faire la discrimination de ce qui peut revenir, D'UNE PART AUX PARATHYROÏDES ET AUX AUTRES GLANDES ENDOCRINES, D'AUTRE PART AU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL.

Une atteinte endocrinienne coexistant avec un syndrome myopathique n'implique pas qu'on puisse établir entre ces deux éléments un rapport de cause à effet, et il est beaucoup plus probable que l'on doive invoquer le plus souvent UNE DYSGÉNÉSIE D'ORIGINE CENTRALE FRAPPANT A LA FOIS LE MUSCLE ET LES GLANDES ENDOCRINES.

On sait que les myopathies en général, maladies familiales, progressives, débutant dans l'enfance ou l'adolescence, évoluant vers l'hypertrophie ou l'atrophie avec ou sans rétractions tendineuses, ont trouvé d'ardents défenseurs pour chacune des trois théories nerveuse, myopathique primitive, endocrinienne qu'elles ont soulevées. Nous rappellerons brièvement les arguments pathogéniques que de nombreux auteurs ont invoqué pour soutenir chacune de ces théories.

a) THÉORIE DE L'ORIGINE NERVEUSE CENTRALE. — Dans certains cas, la diminution ou l'abolition des réflexes tendineux, les troubles des réactions électriques, la topographie distale initiale de la myopathie, posent le problème de l'origine médullaire possible et réaliseraient une forme intermédiaire de transition entre la myopathie et la myélopathie.

Les travaux de Rouquier ont montré que certaines myopathies paraissent bien être d'origine mésencéphalique, telles les myopathies hypertoniques où des signes de la série extra-

pyramidale accompagnent les troubles trophiques musculaires.

Dans d'autres myopathies, l'étiologie toxi-infectieuse vraisemblable de certaines formes acquises de l'adulte (Thèse de Flottes), l'association possible du syndrome myopathique et de Parkinson post-encéphalitique (Tinel, Schiff et Courtois) posent la question d'une localisation mésentencéphalique primitive d'un virus infectieux.

Par ailleurs, R. Poinso et Y. Poursines, dans une observation de myopathie à type Leyden-Mœbius, considèrent que des altérations particulières des cellules de la formation végétative centrale représentée par le processus intermedio-latéralis de Clarke, pourraient être à l'origine d'un trouble métabolique ou trophique de la fibre musculaire.

b) LA THÉORIE DE LA MALADIE PRIMITIVE DU MUSCLE soutenue par Charcot, Landouzy et Déjerine, est difficile à admettre, étant donné la topographie symétrique, l'évolution progressive, l'association de signes neurologiques, trophiques et endocriniens. La myopathie serait due, pour ces auteurs, à une altération du caryoplasma originel qui préside à la formation du système musculaire.

c) LA THÉORIE ENDOCRINIENNE, soutenue en particulier par Claude (Rapport au Congrès de Londres, 1913), Oppenheim, Foerster et Spiller, s'appuie sur la pauvreté des lésions nerveuses ou sympathiques pour rechercher la cause des myopathies dans un trouble de nutrition du muscle d'origine endocrinienne, avec malformations, arrêts de développement physique et psychique, adipose, etc...

En réalité, dans le grand nombre d'observations publiées de syndromes endocrino-musculaires, on constate que la majorité des auteurs concluent beaucoup plus à une DYSPLASIE GÉNÉRALE, CONGÉNITALE LE PLUS SOUVENT, FRAPPANT À LA FOIS MUSCLES, APPAREIL NERVEUX CENTRAL ET SYSTÈME ENDOCRINO-VÉGÉTATIF.

C'est ainsi que Langeron, Galiégne et Duquesne invoquent l'association fréquente, dans la maladie de Steinert, d'un

ensemble dystrophique endocrinien (atrophie testiculaire, cataracte, calvitie, acrocyanose) et cherchent à établir une cause commune, peut-être hérédo-syphilitique.

Sterling rapporte le cas d'un garçon de 11 ans, atteint de myopathie familiale avec ophtalmoplégie, aplasie testiculaire, altérations lipodystrophiques, et conclut à une atteinte simultanée des muscles et autres dérivés mésenchymateux, du système nerveux central, et du système endocrinien.

Neustadt a publié l'observation d'une myopathie pseudo-hypertrophique avec syndrome adiposo-génital, polydipsie, hyperglycémie, altérations radiologiques de la selle turcique.

Marinesco, Bruck et Buttu ont rapporté un cas de myopathie avec hyperthyroïdie, hyperpituitarisme antérieur et postérieur (hypertension et diabète insipide) et faisaient intervenir un facteur endocrino-sympathique gravitant autour du système hypophyso-mésencéphalique.

De Busschner et L. Massion-Verniory ont insisté sur les signes testiculaires, thyroïdiens, surrénaux, hypophysaires qui accompagnent nombre de myopathies.

Pagès évoquait dans sa thèse les lésions de la colonne de Clarke, colonne sympathique, et se demandait s'il ne faudrait pas admettre que ce sont les lésions de l'appareil végétatif médullo-encéphalitique qui engendreraient et la myopathie et les troubles endocriniens.

Harvier et Decourt concluaient d'autre part à une lésion infundibulo-tubérienne chez un myopathique présentant de la bradycardie, de la polyurie et de l'obésité.

Rouquès, Laudat et Frumusan croient à l'atteinte des centres trophiques généraux, dont l'action se ferait sentir sur les endocrines et le système neuro-musculaire. Enfin, d'autres auteurs ont invoqué l'atteinte des noyaux gris centraux ou des noyaux paraventriculaires et supra-optiques, qui causerait à la fois les troubles endocriniens et musculaires.

Nous voyons donc que la constatation des troubles endocriniens variés, multiples, a provoqué de nombreuses discussions et qu'il est difficile de conclure d'une façon certaine. Il est

cependant très probable que, DANS CES MYOPATHIES FAMILIALES, IL S'AGIT D'UNE DYSGÉNÉSIE COMMUNE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL ET DES GLANDES ENDOCRINES, ET QUE LE RÔLE DE CELLES-CI PARAÎT BIEN ÊTRE DE SECOND PLAN.

La constatation possible, dans un de ces syndromes myo-endocriniens si riches, si polymorphes, plus ou moins héréditaires, des troubles parathyroïdiens, ne doit donc pas nous permettre de faire jouer un rôle important aux parathyroïdes. Il convient là de rechercher une cause plus profonde, plus générale, embryonnaire peut-être, à ces myopathies qui sont bien différentes de ces syndromes myo-parathyroïdiens que nous avons essayé de décrire.

Les deux observations qui suivent sont celles de malades qu'il nous a été donné d'examiner et qui présentent, le premier, un syndrome endocrino-musculaire dû très probablement à une dégénérescence scléreuse sénile globale, le second un syndrome myotonique avec goitre. Elles ne figurent ici qu'à titre d'exemples, et d'exemples seulement, pour montrer combien il convient d'être toujours très prudent dans l'interprétation des troubles endocriniens associées à des syndromes myopathiques.

OBSERVATION I.

MYOPATHIE SCLÉREUSE SÉNILE AVEC TROUBLES OSTÉO-ARTICULAIRES, SYNDROME POLY-ENDOCRINIEN, HYPO-CALCÉMIE LÉGÈRE.

M. T., âgé de 71 ans, manœuvre, entre le 17 octobre 1935 pour des douleurs au niveau du membre inférieur gauche qu'il attribue à une sciatique.

Ces douleurs sont apparues il y a 5 ou 6 mois, et ont obligé le malade à arrêter son travail. Actuellement elles sont exagérées par la chaleur et continues, mais plus marquées la nuit.

La marche est cependant possible avec une canne.

A L'EXAMEN, à son entrée, il s'agit d'un malade très fatigué, somnolent. Au niveau des membres inférieurs, on ne note pas de refroidissement des pieds, et l'examen oscillométrique ne montre aucun signe d'artérite. Par ailleurs le signe de Lasègue est net.

Les réflexes tendineux sont normaux, il n'existe pas de signe de Babinski. La force musculaire segmentaire est relativement conservée, mais les mouvements de la hanche gauche sont partiellement limités et douloureux, principalement les mouvements d'abduction.

Au niveau de la région fessière gauche on note l'existence d'une cicatrice profonde, transversale, de 10 cm. de long environ, reliquat d'une chute accidentelle ayant, paraît-il, entraîné une section importante des muscles fessiers.

L'examen viscéral est par ailleurs négatif et les différents appareils sont normaux.

a) SYNDROME MUSCULAIRE. — Myo-œdème net, pas de fibrillations musculaires.

La consistance des muscles paraît augmentée à la palpation; ils sont durs, et peu mobilisables les uns sur les autres. Cette

dureté est particulièrement nette aux quadriceps droit et gauche, et au biceps du bras droit.

Il n'existe ni atrophie, ni hypertrophie musculaire apparente.

b) SIGNES ENDOCRINIENS. — Testicules atrophiés, de consistance molle. Noyau épидидymaire ancien à gauche.

Le corps thyroïde ne paraît pas plus gros que normalement.

Le signe du sourcil est net, et on note une chute des poils axillaires.

Il n'existe ni signe de Chvostek, ni signe de Trousseau.

On note au niveau de la face interne des joues quelques taches ardoisées, mais il n'existe pas de pigmentation cutanée et la T. A. est de 13 1/2-17.

La peau paraît souple et de consistance normale.

c) SIGNES OSSEUX. — Sur la face interne des tibias gauche et droit on note l'existence de tuméfactions dures, arrondies, de la taille d'un gros marron, faisant corps avec l'os.

Au niveau du col du péroné gauche, exostose rappelant un col de fracture, de même qu'au niveau de la tête radiale gauche.

EXAMENS PARACLINIQUES

CALCÉMIE : 0,080.

CHRONAXIE :

Biceps brachial droit : 0,135 (normale : 0,08 à 0,16).

Quadriceps crural droit : 0,08 (normale : 0,10 à 0,16).

Bordet-Wasserman et Hecht : négatifs.

Métabolisme basal : — 2 %.

Urines : ni sucre, ni albumine.

Numération globulaire normale, anémie légère.

Formule leucocytaire normale.

RADIOGRAPHIES.

EXOSTOSES. — 1° Au niveau du péroné gauche, à son 1/3 supérieur, exostose d'aspect assez régulier, fusiforme, englobant le col du péroné;

2° Au niveau de la tête du radius gauche, image triangulaire opaque aux rayons, mais d'une opacité moindre que celle de l'os normal.

COLONNE LOMBAIRE. — Tassement général, surtout au niveau des 2^e et 3^e vertèbres lombaires, qui apparaissent complètement aplaties et déformées, en diabolo, sans lésions des disques inter-vertébraux.

Pas de visibilité anormale des ligaments vertébraux, mais présence d'ostéophytes nombreux et volumineux.

COLONNES DORSALE ET CERVICALE. — Nombreux ostéophytes. Ossification nette du ligament occipito-atloïdien.

HYPERVISIBILITÉ MUSCULAIRE nette des principaux groupes musculaires. Il existe d'autre part des taches plus denses à l'intérieur des ombres musculaires, qui semblent être des ossifications.

LES AILES ILIAQUES présentent un aspect flou, cotonneux. Cet aspect est encore plus net au niveau des branches ischio-pubiennes, dont les contours sont irréguliers et présentent quelques ostéophytes.

D'autre part le SACRUM a un aspect flou, avec des taches plus ossifiées. De la partie latérale droite part un éperon d'aspect osseux, régulier, qui se termine en s'effilant au niveau de la fossette digitale de la tête fémorale.

Il semble s'agir d'une ossification du muscle obturateur externe.

LES ARTICULATIONS COXO-FÉMORALES présentent d'autre part un aspect léger d'ankylose avec flou articulaire et ponts osseux.

BIOPSIE MUSCULAIRE.

Deux fragments prélevés, l'un au niveau du biceps, l'autre au niveau du quadriceps, montrent l'existence d'une MYO-SCLÉROSE très nette, très avancée, dans laquelle le processus scléreux relève, non seulement d'une fibrose interstitielle, mais encore d'une métaplasie directe des fibres musculaires en fibres collagènes. (Color. Hématoxyline Van Gieson.) Il existe d'autre part une sclérose artériolaire très importante, avec épaississement des 3 tuniques de l'artériole et diminution de sa lumière.

ÉVOLUTION. — Cachexie progressive. Augmentation de l'impotence, escarres centro-fessières. État fébrile et mort.

EXAMEN NÉCROPSIQUE.

A l'ouverture du thorax, pas de liquide dans les séreuses.

LES POUMONS, congestifs, œdémateux, ne présentent pas de lésions bacillaires, ni d'adénopathies.

LE CŒUR est d'aspect normal, ne présente pas de lésion valvulaire. Il existe de petites plaques d'athérome au niveau de l'aorte.

MÉDIASTIN d'apparence normale.

A l'ouverture de l'abdomen, pas de liquide dans le péritoine.
FOIE d'aspect et de consistance normaux.

VÉSICULE BILIAIRE : contient 15 à 20 petits calculs noirâtres, à facettes, très friables.

La RATE et le PANCRÉAS paraissent normaux.

REINS légèrement congestifs.

SURRÉNALES un peu augmentées de volume, dures à la palpation.

TESTICULES très petits, mous.

CORPS THYROÏDE d'apparence normale.

PARATHYROÏDES : Après dissection soigneuse on prélève la parathyroïde inférieure gauche (4 mm. de long, 2 mm. de large, 2 mm. d'épaisseur).

CERVEAU normal.

HYPOPHYSE de coloration et de dimensions normales.

On prélève également l'ostéome de la fesse qui correspond bien à une ossification de l'obturateur externe.

EXAMENS HISTOLOGIQUES.

TESTICULES. — Les tubes séminifères sont le plus souvent remplacés par des cordons fibreux pleins, dans lesquels on trouve des noyaux disséminés, d'aspect banal.

L'albuginée est épaissie avec de gros vaisseaux dilatés.

Des dépôts pigmentaires rouge brun sont disséminés dans le tissu conjonctif interstitiel, sans que certaines cellules en paraissent plus spécialement chargées.

Ce tissu interstitiel est infiltré de grosses cellules avec noyaux volumineux dans lesquels on aperçoit quelques figures de caryokinèse. Certaines cellules présentent même plusieurs noyaux.

Dans ce tissu interstitiel on trouve par places des vacuoles claires qui sont probablement des vestiges des anciens tubes séminifères.

PANCRÉAS. — Assez profondément altéré, avec nombreuses vacuoles. Les îlots de Langerhans sont très peu nets, paraissent diminués de nombre et de dimensions. On les devine plus qu'on ne les identifie.

Le tissu conjonctif interstitiel de soutien est très augmenté et l'ensemble de la préparation donne l'impression d'une sclérose importante avec dégénérescence glandulaire.

SURRÉNALES. — La zone fasciculée est à peine visible et présente des petits noyaux d'infiltration embryonnaire, et des zones vacuolaires.

La médullaire présente quelques cellules chargées de pigments et de graisses.

CORPS THYROÏDE. — Les vésicules paraissent en général petites, la colloïde est très fragmentée et inégalement colorée. Le tissu conjonctif de soutien est augmenté par places et infiltré de petites cellules. Cette augmentation scléreuse est plus nette par places, avec étouffement de la substance colloïde.

HYPOPHYSE. — Paraît normale.

PARATHYROÏDE. — Nombreuses vacuoles avec dégénérescence graisseuse. Aspect net d'hypofonctionnement.

En résumé, il s'agit d'un malade âgé porteur d'une myopathie scléreuse avec troubles ostéo-articulaires et atteinte poly-endocrinienne.

L'atteinte musculaire, vérifiée histologiquement, est caractérisée cliniquement par une augmentation de la consistance du muscle qui est plus dur que normalement, du myo-œdème, et de plus une ossification complète du muscle obturateur externe.

Les troubles ostéo-articulaires sont importants, comme en témoignent de nombreux ostéophytes, des exostoses, des an-

kyloses articulaires partielles, un effondrement marqué des vertèbres lombaires.

L'atteinte poly-endocrinienne est caractérisée par une atrophie testiculaire importante, quelques signes thyroïdiens tels que le signe du sourcil, la chute des poils, une dégénérescence graisseuse des parathyroïdes avec hypocalcémie légère à 0,080 mgr.

Cette observation se différencie d'une façon nette des myopathies scléreuses vraies d'origine parathyroïdienne. Il s'agit en effet d'un malade âgé, et nous avons vu que nos observations concernent avant tout des jeunes. Il est probable que, comme l'a montré Lhermitte, l'artério-sclérose sénile joue un rôle important dans ces myo-scléroses des vieillards.

Les troubles ostéo-articulaires prouvent que l'organisme a été le siège de mobilisations calciques importantes, qui n'ont pu que favoriser le processus de sclérose, mais le syndrome poly-endocrinien qui l'accompagne semble être plus l'effet que la cause de cette dégénérescence sénile. Sans doute, il existe un hypofonctionnement parathyroïdien vérifié histologiquement, avec hypocalcémie, mais, cliniquement, il n'existe pas de signe de Chvostek et la chronaxie n'est pas modifiée.

Le tableau réalisé ici est celui d'un SYNDROME OSTÉO-MUSCULAIRE SÉNILE, où la note endocrinienne et principalement parathyroïdienne semble jouer un rôle tout à fait secondaire.

OBSERVATION 2.

MYOTONIE ATROPHO-HYPERTROPHIQUE AVEC GOÎTRE ET
RÉTRÉCISSEMENT MITRAL.

M. C., âgé de 26 ans, sans profession, entré à la Pitié le 2 août 1935, présente un syndrome myotonique qui s'est révélé à lui pour la première fois à l'âge de 16 ans, à l'occasion d'une poignée de mains. Dès ce moment cette myotonie s'est localisée strictement aux membres supérieurs. Son état s'est progressivement aggravé jusqu'en 1934, et depuis un an semble stationnaire.

Le malade se plaint en outre de palpitations et d'une dyspnée d'effort assez marquée.

A L'EXAMEN, on est frappé d'abord par *son facies* : il présente en effet un prognathisme très accentué et un aspect émacié de la face avec des pommettes très saillantes. Les muscles temporaux et masséters sont très peu développés et paraissent nettement atrophies. Les sterno-mastoïdiens sont grêles. La voûte palatine est très ogivale.

AU NIVEAU DES MEMBRES SUPÉRIEURS les bras paraissent normaux, bien qu'il existe une certaine hypertrophie des biceps. Les avant-bras, par contre, sont très grêles, et il existe une atrophie évidente de tous les groupes musculaires. Les éminences thénar et hypothénar sont également atrophies.

L'étude des mouvements volontaires au niveau du membre inférieur met en évidence la MYOTONIE. Quand le malade serre fortement un objet dans la main, la décontraction est lente et pénible et le malade se sert de l'autre main pour l'accélérer. La répétition suffisamment prolongée du mouvement fait disparaître la myotonie.

Si l'on fait effectuer des mouvements prolongés de flexion et d'extension des doigts, la rapidité des mouvements diminue par moments pour reprendre ensuite, mais sans qu'il y ait jamais arrêt complet.

Il existe d'autre part un MYO-OEDÈME très net après pincement ou percussion, surtout au niveau du biceps, où il dure plus d'une minute.

Il ne semble pas y avoir de fibrillations musculaires.

LES RÉFLEXES stylo-radial, cubito-pronateur, tricipital, sont très diminués.

Il n'existe ni signe de Chvostek, ni signe de Weiss, ni signe de Trousseau.

LES MEMBRES INFÉRIEURS paraissent normaux. Les réflexes tendineux sont normaux, le réflexe cutanéopiantaire se fait en flexion.

Les réflexes cutanés abdominaux sont vifs.

L'œil semble normal; cependant on note une grosse diminution de la force d'occlusion des paupières.

CORPS THYROÏDE. — Nettement hypertrophié; il existe un goitre indiscutable, mais d'aspect peu congestif, peu vasculaire.

Aucun signe d'hyperthyroïdie : pas de tremblement, pas d'exophtalmie, pas d'irritabilité.

COEUR. — L'auscultation révèle l'existence d'une sténose mitrale, avec dédoublement du 2^e bruit à la base, une ébauche de roulement et un souffle présystolique léger.

La tension artérielle est de 10 1/2-7 1/2.

Cette sténose mitrale remonterait à 5 ans, au dire du malade, qui aurait présenté 3 crises de rhumatisme articulaire aigu traitées par le salicylate de soude, à 17 ans, 19 ans et 21 ans. Elle n'aurait été constatée qu'à la troisième crise.

L'examen des autres appareils ne révèle rien d'anormal au point de vue viscéral ou endocrinien. Les fonctions génitales sont normales.

Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine.

On ne trouve aucun stigmate de syphilis acquise.

D'autre part, aucun autre membre de la famille de ce malade ne présente d'atteinte musculaire et ils sont tous parfaitement normaux, d'après lui.

EXAMENS PARACLINIQUES.

EXAMEN ÉLECTRIQUE.

Excitabilités faradique et galvanique conservées.

Réaction myotonique sur les muscles palmaires droit et gauche. (droit > gauche).

Cette réaction apparaît seulement par le courant faradique tétanisant et par le galvanique à passages prolongés.

LA CHRONAXIE mesurée est de 10 (normalè, 0,30); mais par les courants progressifs on constate qu'il existe des fibres encore plus lentes.

MÉTABOLISME BASAL. — Normal.

Bordet-Wassermann, Hecht, négatifs.

CALCÉMIE. — 0,106 mgr.

POTASSIUM plasmatique. — 0,240 mgr. (Avec correction de désalbumination : 0,237 mgr.)

CRÉATININE urinaire. — 0,33 mgr.

Numération globulaire et formule leucocytaire normales.

BIOPSIE MUSCULAIRE.

1° Fragment prélevé au niveau du BICEPS.

Myopathie hypertrophiante dégénérative avec situation centrale de quelques noyaux et légère sclérose interstitielle. Disparition complète de la striation transversale.

Grosse diminution de la striation longitudinale.

2° Fragment prélevé au niveau de l'AVANT-BRAS.

Myopathie scléro-atrophiante. Atrophie des fibres musculaires qui sont entourées par une sclérose interstitielle très avancée. Métaplasie directe de certaines fibres en fibres collagènes. Striation transversale à peu près complètement disparue et décelable seulement sous certaines incidences de lumière.

Striation longitudinale très diminuée.

En résumé, le tableau réalisé ici est celui d'une myopathie atropho-hypertrophique avec réaction myotonique très marquée.

Bien qu'il y manque le caractère familial et héréditaire habituel, ce syndrome semble pouvoir être rangé dans les cas intermédiaires entre la maladie de Steinert et la maladie de Thomsen. Outre de nombreuses autres atteintes endocri-

niennes, le goitre a été déjà très fréquemment noté par de nombreux auteurs dans cette affection, et il convient de se ranger sans doute à l'opinion de Rouquès. Cet auteur considère qu'il s'agit d'une atteinte des centres trophiques généraux, probablement mésencéphaliques, dont l'action se ferait sentir à la fois sur les glandes endocrines et sur le système neuro-musculaire.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

I. — Rappel du substratum anatomo-pathologique général des myopathies

Nous rappellerons brièvement que certaines fibres musculaires diminuent de volume, alors que d'autres augmentent ou dégénèrent — qu'il existe une prolifération nucléaire parfois énorme, quelques noyaux prenant alors une situation centrale dans la fibre elle-même. Puis le développement progressif du tissu interstitiel aboutit à la transformation scléreuse du muscle.

Quant aux modifications de la striation, elles sont souvent très nettes. Pour la striation transversale, on constate que les disques sombres ne sont plus au même niveau, et que leur épaisseur n'est plus uniforme. La striation longitudinale s'accroît, et des fentes longitudinales se produisent, sa conservation n'ayant cependant pas la valeur histologique d'état sain qu'on lui attribue généralement. Henriksen a montré qu'elle s'exagère au début de la dégénérescence musculaire.

Quant à la sclérose conjonctive, elle se réalise selon deux modes d'inégale intensité : d'une part, par prolifération extensive et envahissante du sarcolemme et du tissu interstitiel, d'autre part, par métaplasie directe des fibres musculaires en fibres collagènes.

II. — Aspect anatomo-pathologique des myopathies parathyroïdiennes

A. Ce sont avant tout des MYO-SCLÉROSES, dont on peut individualiser trois formes, qui ne sont peut-être que des stades évolutifs, mais qui paraissent cependant s'isoler entre elles d'une façon nette.

1) Une première forme, à type de myo-sclérose interstitielle, par prolifération extensive du sarcolemme et du tissu interstitiel, celui-ci enserrant et envahissant progressivement les fibres musculaires et détachant à travers elles de véritables éperons scléreux qui les repoussent et les sectionnent par endroits.

2) Une seconde forme, où la métaplasie directe des fibres musculaires en fibres collagènes réalise parfois des nappes conjonctives assez étendues, où l'on ne retrouve que de loin en loin la structure musculaire. Les réactions tinctoriales de la substance contractile se modifient et prennent celles du tissu conjonctif.

3) Une troisième forme, où la sclérose paraît être à point de départ péri-artériel, ou prédominer autour des vaisseaux et des nerfs. Leriche et Jung insistent sur le fait que la surcharge calcique des tissus entraîne des modifications importantes sur les vaisseaux et les nerfs : endo-péri-artérite, phlébosclérose, foyers lymphocytaires péri-vasculaires, gaine des nerfs souvent épaissie par une prolifération conjonctive.

Dans cette forme, la structure musculaire est également très modifiée; certaines fibres sont atrophiées, d'autres dégénérées, d'autres hypertrophiées.

Dans ces trois formes de myo-sclérose, la prolifération nucléaire est nette, plus ou moins abondante; quant à la striation, nous l'avons toujours trouvée modifiée, soit exagérée, soit inégalement conservée, soit complètement disparue.

B. Un autre aspect est réalisé par les FORMES HYPERTROPHIANTES DÉGÉNÉRATIVES où apparaissent d'ailleurs dans certaines zones des signes associés de myo-sclérose. L'hypertrophie est parfois telle que toute disposition fasciculée semble avoir disparu. Seule la disposition périphérique des noyaux permet de délimiter les différents faisceaux.

C'est dans cette forme peut-être que les modifications de striation paraissent être les plus nettes. Nous l'avons toujours trouvée très estompée, et très souvent disparue.

PATHOGÉNIE

Les altérations parathyroïdiennes semblent perturber le métabolisme du calcium et, par son intermédiaire, le métabolisme du tissu collagène.

On sait qu'un tissu sclérosé, très riche en collagène, est également très riche en calcium.

C'est ainsi que les cicatrices, les chéloïdes, la peau et tous les tissus sclérosés en général, ont une concentration en calcium plus marquée que les autres tissus (de 25 à 30 % en plus).

On conçoit donc qu'une surcharge calcique tissulaire due à des mutations calciques anormales, se produisant directement de tissu à tissu, soit des os aux autres tissus par l'intermédiaire du sang, puisse entraîner une transformation scléreuse en un point quelconque de l'organisme. La surcharge calcique d'un muscle peut donc conduire, soit à une prolifération exagérée du tissu interstitiel, soit à une métaplasie directe de celui-ci en collagène.

En nous inspirant de Leriche, qui considère la sclérodermie comme l'expression cutanée d'un hyperthyroïdisme ostéolytique, nous pouvons donc prétendre que certaines MYO-SCLÉROSES SONT L'EXPRESSION MUSCULAIRE D'UN TROUBLE PARATHYROÏDIEN OSTÉOLYTIQUE.

L'ordre des faits serait donc : trouble parathyroïdien initial; emprunts calciques au squelette; myo-sclérose terminale.

Cette opinion peut expliquer ainsi les troubles osseux qu'il

est très fréquent de constater dans ces syndromes musculaires.

Quant à dire qu'il s'agit toujours d'hyperparathyroïdie, il est difficile de trancher la question.

Plusieurs faits sont contradictoires : c'est ainsi que le signe de Chvostek se rencontre très souvent chez des malades hypercalcémiques, alors que ce signe doit être classiquement considéré comme une manifestation d'hypocalcémie et sans doute d'hypoparathyroïdie.

D'autre part, l'hypercalcémie n'entraîne pas toujours l'hypercalciurie. Enfin, les bilans calciques donnent des résultats souvent inégaux entre eux, chez le même malade : ils montrent qu'il existe des périodes de rétention calcique succédant à des phases d'élimination exagérée. Peut-être s'agit-il de périodes alternatives d'hypo, puis d'hyperparathyroïdie? On peut considérer, en pensant à la pathologie thyroïdienne, qu'il est possible de trouver simultanément des signes d'hyper ou d'hypofonctionnement et qu'il s'agirait d'une dysfonction?

Remarquons d'ailleurs que dans un sens ou dans l'autre l'hyper aussi bien que l'hypoparathyroïdie peuvent entraîner des mobilisations calciques. Celles-ci sont nettes quand il s'agit d'hyperparathyroïdie, où les incessants transferts de calcium du squelette au sang et du sang aux organes éliminateurs, expliquent toutes les calcipexies tissulaires anormales. Mais elles sont possibles également dans l'hypoparathyroïdie. En effet, l'hypocalcémie ne peut être qu'un état aigu et ne peut se prolonger sans entraîner des troubles graves, dus, semble-t-il, aux propriétés convulsivantes, soit de la guanidine ou de la méthylguanidine, soit du phosphagène, ou acide phospho-créatinique.

Une hypoparathyroïdie chronique devrait donc, en dehors de périodes aiguës critiques, s'accompagner d'une calcémie normale; pour obtenir ce résultat, l'organisme fait appel au calcium du squelette; il y a ostéolyse, à type rachitique en général, pour le rétablissement à ce prix de l'équilibre humoral, et par conséquent mobilisation anormale de calcium et

possibilité de fixation anarchique de celui-ci sur les muscles. Ceux-ci, à ce moment, peuvent subir la transformation scléreuse.

Il convient par ailleurs d'envisager la possibilité d'une participation des autres glandes endocrines et du sympathique.

Les parathyroïdes, en effet, ne sont pas les seules à modifier le métabolisme du calcium. Des thyroïdectomies partielles (Von Oppel), des ovariectomies ont entraîné des variations de la teneur du calcium sanguin. Et ce que l'on sait des interdépendances endocriniennes montre que les parathyroïdes sont également solidaires des autres glandes : c'est ainsi que des injections prolongées de lobe antérieur d'hypophyse contenant une parathyrostimuline peuvent être suivies d'une hyperplasie parathyroïdienne; que, d'autre part, des injections de parathormone peuvent amener l'hypertrophie des îlots pancréatiques de Langerhans et l'apparition d'adénomes chromaffines de la médullaire surrénale, de même que la parathyroïdectomie peut présenter un retentissement ovarien ou testiculaire.

Quant au sympathique, il joue un rôle indiscutable dans la pathologie des glandes endocrines : moyen d'union entre elles, son action ne peut être négligée dans la physiologie parathyroïdienne.

Des stellectomies ont eu une influence stabilisante sur les variations calcémiques au cours d'asthmes graves.

Leriche et Jung ont obtenu des réactivations parathyroïdiennes dans des cas de tétanie par des résections limitées de la chaîne du sympathique cervical. D'autres auteurs considèrent que la résection du segment inférieur de l'artère thyroïdienne inférieure équivaut à une sympathectomie intéressant pour une part la parathyroïde.

Nous avons vu, d'autre part, combien il était fréquent de voir les troubles parathyroïdiens s'accompagner de modifications du tonus vago-sympathique, l'équilibre de celui-ci est en effet considéré actuellement comme étant sous la dépendance du taux du calcium sanguin.

Tout ceci explique les syndromes poly-endocrino-sympathiques que l'on peut rencontrer chez ces malades.

Le trouble parathyroïdien n'est peut-être donc pas toujours le « primum movens » ou la cause unique de la lésion ostéomusculaire.

Il n'empêche que c'est sur les parathyroïdes que l'on peut et que l'on doit agir, soit directement sur elles, soit par l'intermédiaire de leurs vaisseaux ou du sympathique de la région.

TRAITEMENT

I. — Traitement médical

Il peut être considéré comme un adjuvant utile, mais il reste très souvent sans aucune action sur ces myo-scléroses, et il est toujours insuffisant.

La vitamine D, l'ergostérol, les rayons ultra-violets ou l'héliothérapie peuvent amener dans quelques cas une légère amélioration passagère.

Si les injections de paratyroné ont une action certaine sur les accidents aigus d'insuffisance parathyroïdienne, dans les syndromes que nous envisageons elles paraissent être sans action. D'autre part, trop longtemps répétées, elles risqueraient d'augmenter la décalcification du squelette en exagérant en même temps la fibrose musculaire. Son emploi n'est d'ailleurs pas justifié chez des malades dont la calcémie est le plus souvent élevée.

La fibrolysine a pu être tentée, sans grand succès.

Le glycocolle paraît être le seul médicament légèrement actif. On pense qu'il favoriserait la synthèse de la créatine dans le muscle, où celle-ci est répartie d'une façon prédominante. Le rôle de la créatine et de la créatinine dans le tonus musculaire est d'ailleurs mal connu.

On pourra l'administrer, soit per os sous forme de gélatine ou d'extrait de bœuf, soit en injections quotidiennes sous forme de sérum gélatiné.

Quant au régime, il pourra être modifié ainsi :

réduction des aliments riches en calcium, tels que le lait, le fromage, etc.

augmentation des aliments carnés aux dépens des végétaux.

Ce régime hypo-calcique, hyperacide, pourra être complété par des doses quotidiennes d'acide phosphorique.

II. — Traitement chirurgical

INDICATIONS. — 1° *Calcémie élevée*. Insistons cependant sur le fait qu'une calcémie normale ne doit pas contre-indiquer l'intervention. En effet, « à la longue, dans l'hyperparathyroïdie chronique, l'organisme s'adapte, la calcémie et les bilans calciques redeviennent normaux; il se produit des phénomènes complexes d'échanges interstitiels qui se passent de l'intermédiaire du sang. LE TAUX DE LA CALCÉMIE EST LOIN D'ÊTRE UN MOYEN FIDÈLE DE MESURER LA CALCIPEXIE TISSULAIRE (Rapport Chifolian-Braine) ».

2° *Bilans calciques* montrant une rétention de calcium ou des alternatives de rétention et de déperdition exagérée.

3° Constatation par la BIOPSIE d'une myo-sclérose en évolution coïncidant avec les signes cliniques et chimiques de trouble parathyroïdien.

CONDUITE A TENIR. — Il conviendra de faire une exploration parathyroïdienne suivie le plus souvent possible de l'ablation de la glande qui paraîtra la plus volumineuse.

Si, pour une raison quelconque, cette ablation paraît impossible, on pourra pratiquer une des interventions portant sur le sympathique ou les artères de la région.

— soit une résection du segment terminal de l'artère thyroïdienne inférieure,

— soit une résection limitée du sympathique cervical.

En effet, agir sur les vaisseaux ou sur les nerfs des parathyroïdes, c'est encore agir sur elles, mais d'une façon indi-

recte, et il est possible que le fait de pratiquer une sympathectomie, entraînant une hyperhémie secondaire locale, produise non pas une réactivation de la fonction, mais une RÉGULARISATION DE LA SÉCRÉTION GLANDULAIRE.

III. — **Traitement post-opératoire**

En dehors des accidents de tétanie aiguë post-opératoire toujours possibles, auxquels il sera facile de remédier par des injections de paratyrone et de gluconate de chaux, certaines mesures pourront être prises qui aideront à la régression des phénomènes musculaires.

Des massages, une mobilisation progressive seront commencés précocement. Mais surtout des cures répétées de glycolle seront entreprises; elles semblent bien en effet aider la régénération musculaire. Celle-ci paraît cependant très lente, et nos résultats opératoires sont trop peu nombreux et trop récents pour que nous puissions les apprécier correctement. En dehors d'améliorations indiscutables obtenues par le traitement chirurgical, il nous est encore impossible de fixer une date de guérison anatomique intégrale.



CONCLUSIONS

1° L'association d'un syndrome myopathique à des troubles du métabolisme du calcium et des signes de la série parathyroïdienne est certaine.

Le rapport de cause à effet est probable.

Nous appuyant sur des données cliniques, histologiques et physico-chimiques, il nous paraît actuellement logique de parler de SYNDROMES MYO-PARATHYROÏDIENS, VÉRITABLES MYOPATHIES PARATHYROÏDIENNES. Les lésions musculaires, revêtant le type prédominant de myo-sclérose, semblent, en effet, directement en rapport avec des mutations calciques d'origine primitivement parathyroïdienne.

2° Sans doute doit-on se demander s'il s'agit d'hyper ou d'hypofonctionnement parathyroïdien et peut-être convient-il, par analogie avec la physiopathologie du corps thyroïde, d'incriminer une DYSPARATHYROÏDIE ?

3° La conduite à tenir, devant de tels syndromes, semble être avant tout D'ORDRE CHIRURGICAL.

L'exploration parathyroïdienne, présentant un minimum de risques, doit être, le plus souvent possible, pratiquée. Il s'agit en effet de myopathies très évolutives entraînant des troubles fonctionnels graves, et sur lesquelles le traitement médical paraît être sans action.

VU : *Le Doyen,*
G. ROUSSY.

VU : *Le Président de Thèse,*
F. BEZANÇON.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

BASCH (Marianne). — Le syndrome de Thibierge-Weissenbach. (*Thèse*, Paris 1932.)

CHATAGNON, TCHERNIAKOWSKY et TRELLES. — Recherches sur le Métabolisme du Calcium dans un cas de Myotonie avec équivalents comitiaux. (*S. B.*, Paris 29 juin 1929.)

CHIFOLIAU et BRAINE. — Rapport au Congrès du Caire, 1935. (*C. R. S. B.*, 1929; *E. C. I.*, n° 9, p. 790-92.)

CLAUDE. — Rapport au Congrès de Londres (1913).

DANTONA (S.). — *Policlinico*. Août 1926.

DE BUSSCHNER et L. MASSION-VERNIORY. — (*Soc. Belge de Neurol.*, 28 octobre 1933.)

DESÖILLE. — *Bulletin Médical* (24 février 1934).

DURANTE. — Du processus histologique de l'atrophie musculaire. (*Congrès de l'Al. et Neurol. de langue française*, Grenoble, août 1902.)

FLOTTES. — *Thèse*, Lyon 1932.

GODART H. — Influence sur la calcémie des opérations sympathiques dans l'asthme grave. (*Pr. Méd.*, 31 juillet 1935, p. 1220.)

HARVIER et BARIETY. — Myo-sclérose primitive et symétrique des muscles postérieurs des membres inférieurs. (*Soc. méd. Hôp.*, 24 avril 1925, p. 599.)

HARVIER et DECOURT. — *Soc. Neurol.*, 1^{er} décembre 1932.

KAYSER. — Notions sur la biochimie des corps créatiniques en relation avec la clinique. (*Ann. de Théor. Biol.*, 15 février 1935, n° 5.)

- LEARNER. — Calcium deposition in tissues of dogs and mice by aid of Parathormon. (*J. Lab. a. Klin. Méd.*, E. XIV, p. 921, juillet 1928.)
- LERICHE et JUNG. — Les traductions tissulaires de l'hyperparathyroïdie dans la sclérodermie. (*Presse Méd.*, 31 août 1935.)
- LEULIER (A.) et POMMÉ (B.). — Recherches sur le potassium musculaire. (*Presse Médicale*, 29 août 1934.)
- LEWIN. — *J. of the Amer. Med. Assoc.*, 7 août 1926.
- LYONNET (P.). — *Bull. Méd.*, 24 février 1934.
- LUNDBORG (Herman). — Spielen die glandulæ parathyroïdæ in der menschlichen Pathologie eine Rolle? (*D. Z. Jo. N.* 1904, E. XXVII, n° 3, 4, p. 215-238.)
- MAIRE, CLOQUE et DRILHON. — *Soc. Méd. Hôp.*, 15 mars 1935.
- MAMOU. — Sclérodermie et Cataracte. (*Thèse*, Paris 1931.)
- MARINESCO, BRUCK et BUTTU. — *Spitalul*, n° 7 et 8, 1931.
- NEUSTADT. — *Sovremenaja Psichonévralogica*, n° 4 et 5, 1930.
- OBERLING et GUÉRIN. — Ostéites par carence chez les poules maintenues en cage. Leurs rapports avec l'ostéite fibreuse et avec l'hypertrophie parathyroïdienne. (*Ann. d'anat. Pathol. Méd. Chir.*, Tome XI, n° 2, février 1934, pp. 97-123.)
- PAGES. — *Thèse*, Montpellier 1924.
- PAUTRIER et ZORN. — La calcémie dans les atrophies cutanées et les sclérodermies. (*Bulletin de la Soc. Fr. de Dermat. et de Syphil.*, juillet 1929.)
- PERGOLA (J.). — Etude synthétique de l'hyperparathyroïdisme expérimental. (*Presse Méd.*, 2 sept. 1933, p. 366.)
- POINSO (R.) et POURSINES (Y.). — Considérations anatomiques et pathogéniques sur les myopathies. (A propos d'un cas de myopathie à type Leyden-Mæbius avec granulie cancéreuse terminale.) (*Revue Française d'Endocrinologie*, n° 5, octobre 1934.)
- RATHERY, MOLLARET et WAITZ. — Myopathie myotonique avec signe de Chvostek. Etude humorale. Rôle de l'insuffisance parathyroïdienne. (*Soc. Méd. Hôp.*, mars 1930.)
- RICHTER (Charles), M. SOURDEL, A. PERGOLA et JAROUSSE. — Syndrome musculaire très amélioré par la Parathyroïdectomie. (*Soc. Méd. Hôp.*, 12 avril 1935.)
- ROBERT. — Lésions musculaires de la sclérodermie. (*Thèse*, Paris 1890.)

- ROUQUÈS. — La Myotonie atrophique. (*Thèse*, Paris 1932.)
- ROUQUÈS, LAUDAT et FRUMUSAN. — *Soc. Neurol.*, 2 février 1933.
- ROUQUIER. — *Gazette Méd. de France*, 15 janvier 1934.
- SANNICANDRO. — Contributo alla conoscenza della sclerodermia, con speciale riguardo ai sue rapporti con le turbe metaboliche del calcio. (*Archiv. ital. di dermat. e sif. e venér.*, T. IV, n° 5, p. 472, 1929).
- SERGENT, MAMOU, DEBRAY. — *Gaz. Hôp.*, 12 juin 1935.
- STERLING. — *Soc. de Neurol. de Varsovie*, 25 mai 1929. (*Rev. Neurol.*, 29 février 1929, p. 238.)
- THIBIERGE et WEISSENBACH. — Concrétions calcaires sous-cutanées, sclérodermie. Métabolisme du Calcium. (*Paris-Médical*, n° 4, 23 janvier 1926.)
- TINEL, SCHIFF et COURTOIS. — *Soc. de Neurol. Paris*, 5 juin 1928.
- WEISSENBACH. — Recherches anatomo-cliniques sur les réactions du tissu conjonctif au voisinage des concrétions calcaires cutanées et sous-cutanées. (*Annales de Dermat. et Syph.*, octobre 1913.)
- WOLFF et VALLETTE. — Goutte calcaire et sclérodermie dans leurs rapports avec le métabolisme du calcium. (*Revue de Méd.*, n° 9, 1926, p. 1121.)
-

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	3
GÉNÉRALITÉS	7
OBSERVATIONS :	
Observation I.....	11
Myopathie scléro-hypertrophiante dégénérative avec asthme, spasmophilie, signes de Chvostek et de Weiss, troubles du métabolisme du calcium, augmentation de la chronaxie.	
Observation II.....	16
Myopathie hypertrophiante dégénérative rappelant la maladie de Thomsen avec signes de Chvostek et de Trousseau et hypercalcémie légère.	
Observation III.....	19
Syndrome de scléro-myodermie au cours d'un syn- drome de Thibierge-Weissenbach. — Parathyroïdec- tomie suivie d'une grosse amélioration. — L'examen hystologique de la parathyroïde extirpée montre une glande en pleine dégénérescence.	
Observation IV.....	25
Myo-sclérose avec ankyloses articulaires cervicales, temporo-maxillaires et scapulaire droite chez un malade présentant de l'hypercalcémie, un bilan cal- cique positif, un signe de Chvostek et des poussées de psoriasis.	
Observation V.....	29
Myopathie scléreuse intense avec ostéo-arthropathies, hypercalcémie, troubles considérables du métabolisme du calcium et signe de Chvostek. Parathyroïdectomie ayant montré une parathyroïde en hyperfonctionnement et ayant été suivie d'une amé- lioration considérable.	

Observation VI.....	37
Myopathie scléreuse avec arthropathies rappelant le tableau de la spondylose rhizomélique, hypercalcémie, diminution de la chronaxie.	
Observation VII.....	41
Myopathie scléreuse avec arthropathies coxo-fémorales. — Signes de Weiss et de Chvostek. — Hypercalcémie.	
ESSAIS DE DESCRIPTION ANATOMO-CLINIQUE.....	45
DIAGNOSTIC :	
Diagnostic positif.....	53
Diagnostic différentiel.....	54
Observation I.....	59
Myopathie scléreuse sénile avec troubles ostéo-articulaires, syndrome poly-endocrinien, hypo-calcémie légère.	
Observation II.....	65
Myotonie atropho-hypertrophique avec goitre et rétrécissement mitral.	
ANATOMIE PATHOLOGIQUE :	
I. — Rappel du substratum anatomo-pathologique général des myopathies.....	69
II. — Aspect anatomo-pathologique des myopathies parathyroïdiennes	70
PATHOGÉNIE	73
TRAITEMENT :	
I. — Traitement médical.....	77
II. — Traitement chirurgical.....	78
III. — Traitement post-opératoire.....	79
CONCLUSIONS	81
BIBLIOGRAPHIE	83

